

PDF hosted at the Radboud Repository of the Radboud University Nijmegen

The following full text is a publisher's version.

For additional information about this publication click this link.

<http://hdl.handle.net/2066/147659>

Please be advised that this information was generated on 2017-12-05 and may be subject to change.

VERWORVEN STOORNISSEN
VAN DE KLEURZIN

EEN KLINISCH ONDERZOEK

A. J. L. G. PINCKERS

VERWORVEN STOORNISSEN VAN DE KLEURZIN
EEN KLINISCH ONDERZOEK

PROMOTOR:

PROF. DR. J. E. A. VAN DEN HEUVEL

VERWORVEN STOORNISSEN VAN DE KLEURZIN

EEN KLINISCH ONDERZOEK

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN DOCTOR
IN DE GENEESKUNDE

AAN DE KATHOLIEKE UNIVERSITEIT TE NIJMEGEN,
OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS DR. G. BRENNINKMEIJER,
HOOGLERAAR IN DE FACULTEIT DER SOCIALE WETENSCHAPPEN,
VOLGENS HET BESLUIT VAN DE SENAAT
IN HET OPENBAAR TE VERDEDIGEN OP
VRIJDAG 19 MAART 1971 DES NAMIDDAGS TE 4 UUR

DOOR

ALFRED JOSEPH LAMBERT GÉRARD PINCKERS

GEBOREN TE EIJSDEN

1971

DRUKKERIJ GEBR. JANSSEN N.V. NIJMEGEN

*Aan Ietje, Freddy
en mijn ouders*

INHOUD

| | |
|--|------|
| Index figuren | VIII |
| Index tabellen | VIII |
| Inleiding | I |
| Deel I Kleurzin | |
| aangeboren stoornissen van de kleurzin | 4 |
| roodgroenstoornissen | 4 |
| blauwgeelstoornissen | 5 |
| Onderzoek van de kleurzin | 6 |
| Codering | 15 |
| Deel II Onderzoek | |
| materiaal en methodieken | 22 |
| protanstoornis | 24 |
| deutanstoornis | 30 |
| blauwgeelstoornis | 36 |
| congenitaal defect in de membraan van Bruch | 39 |
| congenitaal retinadefect | 41 |
| seniele maculadegeneratie | 41 |
| chorioideasklerose | 43 |
| myopie | 44 |
| cataract | 46 |
| syndroom van Wagner | 47 |
| perifere tapetoretinale degeneratie | 48 |
| glaucoma | 51 |
| ontstekingen | 51 |
| vasculaire aandoeningen | 52 |
| vervolgonderzoeken | 54 |
| Deel III Bespreking van de resultaten | |
| Samenvatting | 76 |
| Résumé | 78 |
| Summary | 80 |
| Literatuur | 82 |

INDEX FIGUREN

| | | |
|--------|--|--------|
| fig. 1 | genotype en phenotype bij de aangeboren deutanstoornis | 5 |
| fig. 2 | C.I.E.-diagram | 8 |
| fig. 3 | score formulier A.O.H.R.R. test | 9 |
| fig. 4 | voorbeeld codering Panel D-15 test | 18 |
| fig. 5 | a, b voorbeeld codering 100 Hue test | 19, 20 |
| fig. 6 | 100 Hue test bij nivaquine intoxicatie. | 59 |

INDEX TABELLEN

| | | |
|-------|--|----|
| tabel | I Ishihara test met codecijfers | 10 |
| tabel | II overzicht kleurzin 314 patienten | 24 |
| tabel | III kleurzin bij de centrale abiotrophie | 26 |
| tabel | IV kleurzin bij opticusprocessen; overzicht | 31 |
| tabel | V kleurzin bij opticusprocessen; gedetailleerd | 32 |
| tabel | VI leeftijd en 100 Hue test; naar Verriest | 37 |
| tabel | VII a. 100 Hue test en leeftijd | 37 |
| tabel | VII b. 100 Hue test en leeftijd | 38 |
| tabel | VIII gedetailleerd overzicht kleurzin bij 314 patienten | 40 |
| tabel | IX kleurzin bij seniele maculadegeneraties | 43 |
| tabel | X kleurzin bij myopie | 46 |
| tabel | XI kleurzin bij cataract | 47 |
| tabel | XII kleurzin bij syndroom van Wagner | 48 |
| tabel | XIII kleurzin bij perifere tapetoretinale degeneraties | 50 |
| tabel | XIV kleurzin bij ontstekingsprocessen | 52 |
| tabel | XV indeling maculadegeneraties | 64 |
| tabel | XVI kleurzin bij opticusprocessen; naar François en Verriest | 66 |
| tabel | XVII overzicht bevindingen aangeboren en verworven kleurzinstoornissen | 74 |

INLEIDING

Reeds in de vorige eeuw was bekend dat er bij oogziekten stoornissen van het kleurenzien kunnen voorkomen. In 1912 verscheen een eerste samenvattende publicatie van de hand van Koellner over verworven stoornissen van de kleurzin; de conclusies van Koellner worden vandaag de dag nog geciteerd als 'Koellner's law'. Pas in 1957 kwam er een tweede uitgebreide studie over verworven stoornissen van de kleurzin; deze studie van François en Verriest vormde de basis waarop wij begonnen.

De oogheelkundige kliniek van de R.K. Universiteit is een jonge kliniek. De eerste opbouwphase was gericht op de algemene beoefening van het specialisme, daarna kwamen de oprichting van speciële en diagnostische afdelingen aan de orde.

Begin 1967 vroegen wij ons af of wij door middel van het onderzoek van de kleurzin een bijdrage konden leveren aan de differentiële diagnostiek. Na enkele maanden van voorbereidende studie konden wij patienten volgens een bepaald schema onderzoeken en konden de eerste resultaten kritisch bekeken worden. In de drie jaren die volgden veranderde de methode niet; de testen zijn dezelfde, de onderzoek-condities zijn onveranderd evenals de codering van de gegevens.

Er waren perioden waarin het aantal onderzochte patienten werd beperkt teneinde met proefpersonen de nodige standaardisatie-proeven te kunnen uitvoeren.

De resultaten zijn gunstig geweest zodat wij het moment gekomen achtten waarop het werk van drie jaren geanalyseerd kon worden.

KLEURZIN

Er bestaan verschillende theorieën over het waarnemen van kleuren; op twee ervan zullen wij nader ingaan, daar inzicht in deze twee theorieën de bedoeling van het kleurzinonderzoek vergemakkelijkt.

Eén theorie is die volgens Young-Helmholtz; zij postuleert drie verschillende soorten kleurgevoelige zenuwvezels; elk type vezel heeft een maximale spectrale gevoeligheid, respectievelijk in het rode, het groene en het blauwe deel van het spectrum. Zoals bekend is het mogelijk om uit deze drie grondkleuren (primaries) het gehele spectrum op te bouwen; de internationale kleurendriehoek (C.I.E.-diagram*) is hierop gebaseerd. Wright (1964) zegt betreffende de theorie van Young-Helmholtz het volgende: 'het belangrijkste argument voor deze theorie is het feit dat, om een kleur te reproduceren, het noodzakelijk is slechts drie golflengten te nemen (een rode, een groene en een blauwe) en deze in de juiste verhouding te mengen; uit dit experiment moet men concluderen dat kleurenzien een functie is van drie variabelen en dat het physiologische gebeuren over een er mee overeenstemmend drievoudig mechanisme moet beschikken.'

De bestaande nomenclatuur is gebaseerd op de drie componententheorie. Wij spreken over *trichromasie*, *dichromasie* en *monochromasie*; een trichroomaat is iemand die het spectrum beoordeelt met behulp van zijn drie typen kleurgevoelige kegels; een dichroomaat mist de functie van één der drie kegelsoorten (hij is bijvoorbeeld roodblind) en een monochroomaat heeft slechts één kegeltype over. Een monochroomaat zou dus eigenlijk alles moeten waarnemen als keek hij door een gekleurd glas; in werkelijkheid is een monochroomaat totaal kleurenblind, hij ziet alleen helderheidsverschillen; om verwarring te voorkomen kan men dan ook beter spreken over *achromasie* dan over monochromasie.

De aangeboren vormen van kleurenblindheid heten *achromasie*, *protanopie*, *deutanopie* en *tritanopie*; de drie laatste begrippen zijn afgeleid van griekse woorden welke respectievelijk eerste, tweede en derde beteken.

De tweede theorie, van Hering, veronderstelt een opponentensysteem van drie paren sensaties, namelijk Wit-Zwart, Rood-Groen en Blauw-Geel. Het opponentensysteem berust op een assimilatie-dissimilatie proces. Momenteel wordt in het algemeen aangenomen dat er na het receptorniveau een opponenssysteem werkzaam is. Belangrijk voor de clinicus is om te weten dat de gebruikelijke kleurentesten hierop gebaseerd zijn.

* C.I.E.: Commission Internationale de l'Eclairage.

Beide theorieën zijn waarschijnlijk juist; op receptorniveau moet er zoiets bestaan als drie onderscheiden typen kegels (volgens Young-Helmholtz) terwijl in centripetale richting de opponententheorie verwezenlijkt wordt (volgens Hering). Hurvich en Jameson (1969) wijzen er op dat de rivaliteit tussen de aanhangers van de theorieën van Young-Helmholtz en Hering groter is dan gerechtvaardigd lijkt, want beide theorieën gaan immers uit van drie basisprocessen.

Aangeboren stoornissen van de kleurzin

De kleurentesten kunnen het best besproken worden aan de hand van de aangeboren stoornissen van de kleurzin. Wij onderscheiden aangeboren rood-groenstoornissen, aangeboren blauwgeelstoornissen en de aangeboren totale kleurenblindheid.

Roodgroenstoornissen

De aangeboren roodgroenstoornissen vallen uiteen in twee hoofdgroepen, namelijk het protan-type en het deutan-type. Beide typen kunnen onderverdeeld worden in een -ANOMALIE en een -ANOPIE. Een protanomalie is een aangeboren rood-zwakke, een protanopie een aangeboren rood-blindheid; de term protan duidt op een uitval van de hypothetische roodreceptor volgens de theorie van Young-Helmholtz. Voor de begrippen deuteranomalie en deuteranopie geldt hetzelfde als voor het protan-type, maar dan met betrekking tot de hypothetische groenreceptor. Toch zijn beide aandoeningen (protan- en deutanvorm) rood-groenstoornissen; dit houdt in dat zowel de protan-aandoening als de deutan-aandoening betrekking hebben op de perceptie van rode én groene stimuli. Bij de bespreking van de kleurentesten wordt hierop nader ingegaan.

De overerving van de roodgroenstoornissen is recessief x-chromosomaal. Een kleurengestoord persoon geeft de aandoening via een 'normale' dochter door aan zijn kleinzoon. Dit geldt zowel voor het protan-type als voor het deutan-type. Het is belangrijk te weten dat (Stern 1949):

1. de overerving van de protan- en deutan-aandoening onafhankelijk van elkaar geschiedt, dus non-allelomorph;
2. beiden (protan- en deutanstoornis) drie allelen bezitten, het normale allele (N), het anomalie-allele (P of D) en het anopie-allele (p of d);
3. 'normaal' dominant is over 'anomaal', terwijl 'anomaal' dominant is over 'anoop'.

Fig. 1 laat zien welke combinaties er mogelijk zijn met betrekking tot de deutan-stoornis.

N = normaal D = deutanomaal d = deuteranoop

| | |
|-----------------|-------------------------|
| genotype XN Y: | phenotype = normaal |
| genotype XD Y: | phenotype = deutanomaal |
| genotype Xd Y: | phenotype = deuteranoop |
| genotype XN XN: | phenotype = normaal |
| genotype XN XD: | phenotype = normaal |
| genotype XN Xd: | phenotype = normaal |
| genotype XD XD: | phenotype = deutanomaal |
| genotype XD Xd: | phenotype = deutanomaal |
| genotype Xd Xd: | phenotype = deuteranoop |

FIGUUR 1. Genotype en phenotype bij de aangeboren deutanstoornis.

Ongeveer 8% van een populatie vertoont een aangeboren stoornis van de kleurzin (Franceschetti et alii, 1963); gezien de wijze van overerving ligt het voor de hand dat meer mannen dan vrouwen kleurenblind zijn, respectievelijk 8% en 0,4%. De frequentie van de verschillende typen is als volgt:

| | |
|------------------------|-----|
| protanopie | 1 % |
| protanomalie | 1 % |
| deutanopie | 1 % |
| deutanomalie | 5 % |

Bij een afwijkend aantal geslachtschromosomen zal men andere percentages vinden; men mag verwachten:

1. vrouwen met 8% kleurenblindheid bij het syndroom van Turner (XO);
2. mannen met 0,4% kleurenblindheid bij het syndroom van Klinefelter (XXY)

Blauwgeelstoornissen

In tegenstelling tot de roodgroenstoornissen waarbij twee typen onderscheiden worden met betrekking tot de hypothetische rood- en groenreceptor, is bij de blauwgeelstoornissen slechts één receptor betrokken, de hypothetische blauwreceptor. Toch zal men in de literatuur twee soorten blauwgeelstoornissen beschreven vinden, het tritantype en het tetartantype; het tetartantype is niet beschreven als aangeboren aandoening; bij de bespreking van de verworven kleurzinstoornissen zullen wij dit type nog ontmoeten.

Het tritantype bestaat uit de tritanomalie en de tritanopie. De tritanomalie is voor het eerst door Engelking (1925) beschreven. De wijze van overerving is niet precies bekend; het meest waarschijnlijk is een recessieve geslachtsgebonden overerving, doch daar er ook vrouwen zijn met een manifeste tritanomalie is het niet helemaal duidelijk of dit een uiting is van een autosomale overerving dan wel een manifeste heterozygotie.

De tritanopie werd voor het eerst door Wright vastgesteld. De wijze van overerving is mogelijk onregelmatig autosomaal dominant, mogelijk ook bepaald door meerdere genen. Aangeboren stoornissen volgens het tritatype zouden voorkomen in een frequentie variërend tussen 1 : 10.000 en 1 : 50.000.

Totale kleurenblindheid (achromatopsie)

De vormen van totale aangeboren kleurenblindheid waarbij het vermogen tot kleurenonderscheid geheel of bijna geheel ontbreekt noemen wij de aangeboren achromatopsieën; hierin zijn twee hoofdvormen te onderscheiden:

1. de typische achromatopsie;
2. de atypische achromatopsieën.

De *typische achromatopsie* (staafmonochromasie of kegelachromasie) wordt gekenmerkt door het ontbreken van kegelfunctie; hierdoor vindt men lichtschuwheid, nystagmus en verminderde gezichtsscherpte; de overerving is recessief autosomaal.

De groep *atypische achromatopsieën* omvat twee hoofdtypen; de eerste is de *aangeboren atypische achromatopsie met verminderde gezichtsscherpte*; bij alle gevallen die hiervan beschreven zijn worden wel kleuren benoemd, mits deze worden aangeboden onder een grote gezichtshoek. Lichtschuwheid, nystagmus en verminderde gezichtsscherpte worden meestal gevonden; de overerving is recessief autosomaal.

Men kan zich voorstellen dat iemand een combinatie van aangeboren kleurzinstoornissen heeft (Crone, 1956); mogelijk zijn de combinaties protan + tritan, deutan + tritan en protan + deutan; bij de laatste combinatie mag men een verminderde gezichtsscherpte verwachten. De eerste twee combinaties kunnen gepaard gaan met een normale gezichtsscherpte; zij behoren dan tot de groep *aangeboren atypische achromatopsie met goede gezichtsscherpte*.

ONDERZOEK VAN DE KLEURZIN

Er bestaan verschillende testen om de aangeboren kleurzinstoornissen op te sporen; in het algemeen geven deze testen niet voldoende inlichtingen om de ernst van de stoornis te kunnen bepalen. Wil men een verantwoorde diagnostische methode toepassen dan kan men volgens Franceschetti et al. (1963) kiezen uit twee mogelijkheden:

1. het uitvoeren van een serie spectrale functieproeven met behulp van een colorimeter; het nadeel van deze methode is dat men vanwege de beperkt beschikbare tijd niet elke patient kan onderzoeken.

2. gebruik maken van een goed gekozen combinatie van gebruikelijke testen; de combinatie kan zo gekozen worden dat elke patient in een redelijk korte tijd onderzocht kan worden. De handleidingen van de testen zijn vaak onvolledig daar zij niet aangeven hoe de testen geïnterpreteerd dienen te worden bij de minder klassieke afwijkingen zoals de verworven kleurzinstoornissen.

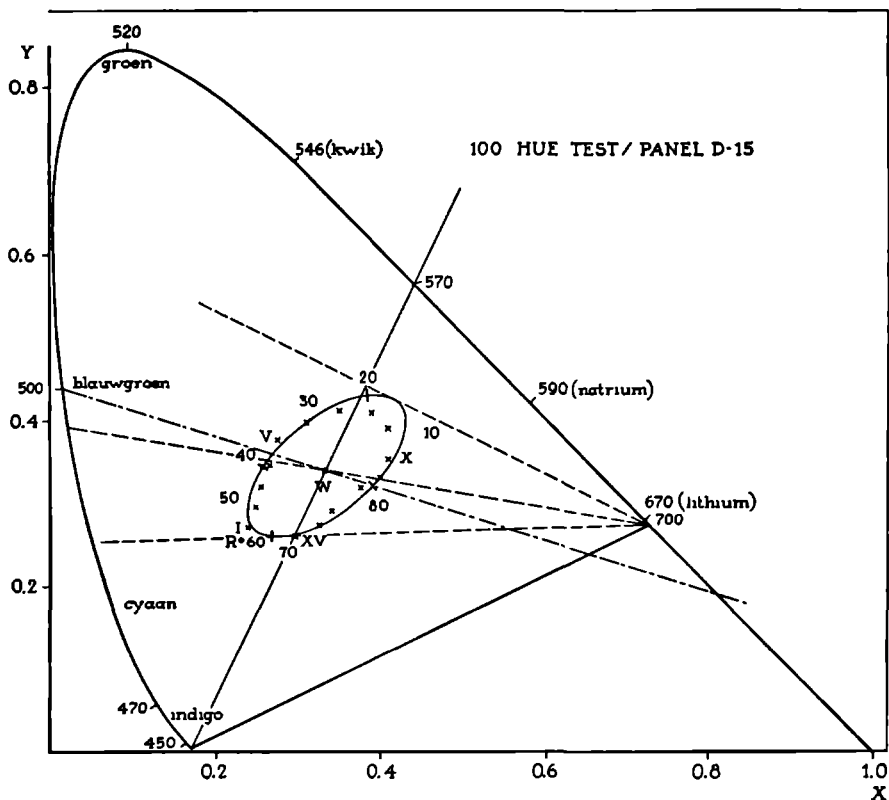
Voor een klinisch onderzoek is het van belang over een onderzoeksmethode te kunnen beschikken welke voor de gemiddelde patient begrijpelijk is. Behalve de tijd-factor is de eenvoud van de test belangrijk; tevens kan men eenvoudige proeven door ander personeel laten verrichten dan bij ingewikkelde proefopstellingen. Voor ons waren deze argumenten bepalend bij de keuze van de proefopstelling.

Wij zullen daarom de onder 2 genoemde testen afzonderlijk bespreken en beginnen met ons af te vragen waarop de testen berusten. Zoals wij gezien hebben bestaan er roodgroenstoornissen en blauwgeelstoornissen. Wat de roodgroenstoornissen betreft hebben zowel het protantype als het deutantype betrekking op de perceptie van rode én groene stimuli. Het is dus niet zo dat een protanoop ('roodblinde') geen rood ziet, neen, hij verwisselt blauwgroen en rood; zo verwisselt een deuteranoop groen en roodpurper en een tritanoop violet en geel. Iemand met een aangeboren stoornis van de kleurzin maakt fouten langs en parallel aan bepaalde lijnen in de kleurendriehoek; dit zijn de zogenaamde confusielijnen (vgl. fig. 2). In figuur 2 gaat een confusielijn van een deuteranoop door het witpunt w; een deuteranoop zal geen verschil zien tussen golflengten aangegeven door de nummers v en xii; deze doppen worden verwisseld. Beschouwt men de confusielijnen die door het witpunt w lopen dan gaat voor de protanoop een lijn vanuit 700 nm naar 490 nm; voor de deuteranoop vanuit ongeveer 770 nm naar 500 nm en voor de tritanoop vanuit 440 nm naar 570 nm.

Een protangestoord persoon ervaart een 'kleur' op 490 nm als 'grijzig', terwijl een normale evenals een deutangestoorde wel 'kleur' waarnemen; een protanoop zal de kleur met golflengte 490 nm niet kunnen onderscheiden van een grijze achtergrond met eenzelfde helderheid. Als wij het voorgaande willen samenvatten dan kunnen wij zeggen dat:

1. tegengestelde kleuren, gelegen op confusielijnen, verwisseld worden door kleurengestoorden;
2. diezelfde tegengestelde kleuren voor een kleurengestoorde geen kleurwaarde maar een zekere 'grijswaarde' hebben.

De door ons gebruikte testen zijn achtereenvolgens de (AO)HRR-test (= American Optical Hardy Rand and Rittler), de test volgens Ishihara, de tritanplaat van Farnsworth, de test volgens Stilling, de Panel D-15 test van Farnsworth, de



FIGUUR 2. C.I.E. diagram met erin aangegeven de positie van de kleurmonsters van de Panel D-15 (romeinse cijfers) en de Farnsworth-Munsell 100 Hue test (arabische cijfers); tevens zijn er enkele confusielijnen getekend. De verticale strepen in de ellips geven de uiteinden van de dozen aan waaruit de 100 Hue test is samengesteld.

Farnsworth-Munsell 100 Hue-test en de Anomaloskoop van Nagel type II. De vier eerste testen zijn pseudoisochromatische testen; het principe waarop deze testen zijn gebaseerd is het volgende: een figuur, bestaande uit gekleurde ronde velden, wordt afgebeeld tegen een anders gekleurde, eveneens uit ronde velden opgebouwde, achtergrond; de samenstelling van figuur en achtergrond is zodanig dat de beide kleuren liggen op een confusielijn welke bij een bepaalde stoornis van de kleurzin behoort. De achtergrond van de HRR-test is grijs, zodat bij deze test het verzadigingsaspect van de gekleurde figuren belangrijk is; deze test is dus geen pseudoisochromatische test in strikte zin.

Figuur 3 laat het scoreformulier van de HRR-test zien. Niet vermeld hierop zijn de eerste vier platen; deze platen dienen om de proefpersoon de bedoeling van de test te demonstreren. Op de linker helft van het formulier zijn de screening platen vermeld: worden deze foutloos gelezen dan kan de rest van de test achterwege blijven; worden er fouten gemaakt dan moet de hele test aan de

AO H-R-R PSEUDOISOCROMATIC PLATES

Record Sheet—2nd Edition, 1957

(Valid only with recommended illuminant)

NAME AGE SEX DIAGNOSIS

ADDRESS OCCUPATION

..... EXAMINER DATE

DEMONSTRATION SERIES

Four plates. Do NOT score.

SCREENING SERIES

(Symbol location in this series varies in different books.)

| | Plate No. | Symbol | Test | Repetition | | | | | | | | |
|------------|-----------|--|--|------------|--|--|--|--|--|--|--|--|
| B-Y Defect | 1 | X, O | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| 2 | O, Δ | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| R-G Defect | 3 | Δ, X | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| 4 | O, Δ | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| 5 | O | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| 6 | X | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | <table border="1"><tr><td></td><td></td></tr><tr><td></td><td></td></tr></table> | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |
| | | | | | | | | | | | | |

DIAGNOSTIC SERIES

| | Protan | Deutan | | |
|-------------------|--------|---|---------------------------------------|--------------------------|
| Mild R-G Defect | 7 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | SCREENING SERIES |
| | 8 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | ANALYSIS |
| | 9 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | Normal |
| | 10 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | Defective: |
| | 11 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | B-Y |
| Medium R-G Defect | 12 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | R-G |
| | 13 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | DIAGNOSTIC SERIES |
| | 14 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | ANALYSIS |
| Strong R-G Defect | 15 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | TYPE: |
| | 16 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> - | Protan-stoornis ← |
| TOTAL | | | Deutan | |
| Medium B-Y Defect | Tritan | Tetartan | | Tritan |
| | 17 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> + | Tetartan |
| | 18 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> + | Unclassified |
| Strong B-Y Defect | 19 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> + | EXTENT: |
| | 20 | <input checked="" type="checkbox"/> + <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> + | Mild |
| TOTAL | | | Medium | |
| | | | Strong | |

Cat. 1338B

COPYRIGHT 1957
AMERICAN OPTICAL COMPANY

Printed in U.S.A.

FIGUUR 3. Scoreformulier van de (A.O.)H.R.R.-test. De goed benoemde figuren zijn met een + teken aangegeven, de fout (niet) benoemde door een — teken. De code van dit voorbeeld luidt: AD7/16; dit is een ernstig protandefect.

proefpersoon voorgelegd worden. Fout of goed gelezen figuren worden bijvoorbeeld weergegeven met een —, respectievelijk + teken. Indien één kolom goed wordt benoemd en de andere fout dan geeft de kolom met de + tekens het type kleurzinstoornis weer. De indeling mild-medium-strong is handig, maar zij kan niet gebruikt worden om de kleurzinstoornis te classificeren.

De HRR-test kan onverwachte resultaten geven bij een patient met een achromatopsie; daar de afscheiding tussen figuur en achtergrond soms te duidelijk is kan een achromaat op basis hiervan toch de goede figuur benoemen, alhoewel hij deze niet als gekleurd waarneemt.

Ishihara-test XII^e editie

De testen volgens Ishihara hebben hun eigenaardigheden afhankelijk van de editie; wij beschrijven hier de XII^e editie. Tabel I laat zien welke getallen er in de test staan en hoe ze gelezen kunnen worden.

TABEL. I. Ishihara XII^e editie met codeletters.

| codeletter | normaal | RG-gestoord | achromasie | RG-anomalie |
|------------|---------|-------------|------------|-------------|
| S | 12 | 12 | 12 | |
| C | 8 | 3 | — | |
| C | 6 | 5 | — | |
| C | 29 | 70 | — | |
| C | 57 | 35 | — | |
| C | 5 | 2 | — | |
| C | 3 | 5 | — | |
| C | 15 | 17 | — | |
| C | 17 | 21 | — | |
| E | 2 | — | — | |
| E | 6 | — | — | |
| E | 97 | — | — | |
| E | 45 | — | — | |
| E | 5 | — | — | |
| E | 7 | — | — | |
| E | 16 | — | — | |
| E | 73 | — | — | |
| CE | — | 5 | — | |
| CE | — | 2 | — | |
| CE | — | 45 | — | |
| CE | — | 73 | — | |
| | 26 P:6 | D:2 | | 26 |
| | 42 P:2 | D:4 | | 42 |
| | 35 P:5 | D:3 | | 35 |
| | 96 P:6 | D:9 | | 96 |

De vier laatste cijferplaten beogen:

1. bij een roodgroen-anopie een onderscheid te maken tussen protanopie en deuteranopie;
2. een roodgroen-anopie te onderscheiden van een roodgroen-anomalie.

Hierover zij het volgende opgemerkt. De Ishihara-test is een zeer gevoelige test; evenals de HRR-test kan men er echter de ernst van de roodgroenstoornis niet mee classificeren; de diagnose anomalie kan men met de Ishiharatest niet stellen. Een onderscheid tussen het protatype en het deutatype is goed mogelijk. Indien de P-cijfers goed gelezen worden is er sprake van een protanstoornis.

Terwijl er in de HRR-test platen staan bedoeld om een blauwgeelstoornis op te sporen is de test volgens Ishihara alleen geschikt voor het ontdekken van roodgroenstoornissen.

Farnsworth Tritan plaat

(polychromatic plate for detecting tritanomalous and tritanopic color defectives; F2-plate)

De naam van de test zegt dat hij bedoeld is om blauwgeelstoornissen op te sporen. De test bestaat uit gekleurde evengrote bollen; hiertussen onderscheidt men een groen en een blauw vierkant. Een normaal persoon ziet beide vierkanten, doch het groene het duidelijkst. Iemand met een blauwgeelstoornis ziet alleen het blauwe vierkant. De test is echter ook geschikt om een roodgroenstoornis op te sporen: het groene vierkant wordt alleen gezien. Deze eenvoudige test verdient een plaats in de spreekkamer van elke oogarts. Hierover het volgende: zoals wij later zullen zien kan een afdoende classificatie van de ernst van een kleurzinstoornis alleen met behulp van de anomaloskoop geschieden. Taylor (1968) onderzocht bij 365 personen in hoeverre de roodgroenstoornissen, vastgesteld met de HRR-test, de Ishihara-test (editie 1960) en de tritan plaat overeenstemmen met de anomaloskoop bevindingen:

H.R.R.: in 96,98 % volledige overeenstemming.

Ishihara: in 97,26 % volledige overeenstemming.

Tritan plaat: in 96,98 % volledige overeenstemming.

Het hoeft geen betoog dat het gebruik van de tritan plaat in de algemene praktijk resulteert in een aanzienlijke tijdwinst ten opzichte van de HRR-test en de Ishihara-test.

Stilling test XXI^e editie

Deze test is eveneens een pseudoisochromatische test, geschikt voor het opsporen van roodgroenstoornissen en blauwgeelstoornissen. Wij gebruiken van

deze test alleen de laatste vier platen; zij bestaan uit grote gekleurde oppervlakken (rood, groen, geel, blauw). Indien de overige pseudoisochromatische testen niet uitvoerbaar blijken worden deze vier platen aan de proefpersoon voorgelegd; deze dient de platen te benoemen; tevens wordt de afstand tussen patient en plaat gemeten zodat wij, bij goede kleurbenoeming, een indruk krijgen in welk netvliesgebied er nog redelijk intact kleurenzien is.

Farnsworth Panel D-15 test

De test bestaat uit 15 gekleurde doppen en een referentiedop; op de achterkant van de doppen staan cijfers. De proefpersoon moet de doppen naar kleur neerleggen; de volgorde waarin de doppen gelegd zijn wordt op het scoreformulier aangegeven. Zoals eerder vermeld werd zal een deutangestoorde dop v verwisselen met dop xii enzovoort (vergelijk fig. 2). De test is ontworpen met het doel om alleen kleurzinstoornissen met functionele gevolgen te herkennen; de Ishihara test is te gevoelig bij bijvoorbeeld beroepskeuze onderzoek. Worden de doppen volgens één der confusielijnen gelegd dan zal de proefpersoon moeilijkheden ondervinden bij het uitoefenen van beroepen waarbij een goed kleuronderscheidingsvermogen vereist is. Een echte classificatie naar de ernst van de kleurzinstoornis is met de Panel niet mogelijk.

Farnsworth-Munsell 100 Hue test

Analoog aan de Panel bestaat de 100 Hue test uit gekleurde doppen, 85, welke het spectrum vertegenwoordigen. Het golflengteverschil tussen 2 opeenvolgende doppen is zo gekozen dat dit golflengteverschil voor een normaal persoon het minimum onderscheidbare weergeeft. De 100 Hue test zal daarom door normale personen slechts bij uitzondering foutloos gelegd worden. Het principe dat ten grondslag ligt aan de interpretatie van de 100 Hue test is anders dan bij de eerder beschreven testen; de doppen van de 100 Hue test zijn ondergebracht in vier dozen welke onafhankelijk van elkaar gelegd worden. In tegenstelling tot de Panel is het onmogelijk om een dop overeenkomend met Panel v te verwisselen met een dop overeenkomend met Panel xii; de hiermee overeenkomende 100 Hue doppen liggen immers in twee verschillende dozen. Dit houdt in dat een roodgroengestoorde bij de 100 Hue test geen fouten kan maken in het rode en groene gedeelte van het spectrum. Waar dan wel? Als wij figuur 2 bekijken zien we dat de positie van de 100 Hue doppen in de internationale kleuren-driehoek ellipsvormig is; de arabische cijfers komen overeen met de nummers op de achterkant van de doppen; de dwarsstrepen geven de einden van een doos weer.

Een protangestoorde kan onmogelijk dop 80 met dop 40 verwisselen, aangezien deze in twee verschillende dozen liggen; er zijn echter óók protanconfusielijnen welke raaklijnen zijn aan de ellips; deze doppen liggen in één en dezelfde doos en dáár zullen nu de fouten gemaakt worden. Het blijkt dat dit juist het geel en blauwgebied van het spectrum is. Een roodgroengestoorde maakt bij de 100 Hue test fouten in het geel en blauw gedeelte van het spectrum en omgekeerd.

Waarom is de projectie van de 100 Hue test in het C.I.E.-diagram ellipsvormig en niet cirkelvormig? Daar de ellips in het geel en het blauw gebied een sterkere kromming heeft dan een overeenkomende cirkel, worden de protan- en deutan-gebieden beter gescheiden; de hoek tussen de raaklijnen (= confusielijnen) is bij de ellips-vorm groter dan bij de cirkelvorm.

Tot slot geldt ook voor de 100 Hue test dat hij niet geschikt is om een aangeboren kleurzinstoornis te classificeren naar ernst; hij verschaft ons geen inlichtingen of de proefpersoon lijdt aan een protanomalie dan wel aan een protanopie.

Anomaloskoop van Nagel type II

Bij menging van spectraal rood en spectraal groen in de juiste verhouding zal men geel waarnemen; op de menging van deze twee spectrale kleuren en het tevens vergelijken ervan met een op andere wijze geproduceerd geel berust het principe van de anomaloskoop. Het menggeel ontstaat door menging van lithiumrood (670 nm) en kwikgroen (546 nm); het resultaat wordt vergeleken met natriumgeel (589,3 nm).

Een persoon met normaal kleurenzien zal een bepaalde hoeveelheid rood en groen nodig hebben om geel te kunnen waarnemen; een protangestoorde zal echter meer rood-dan-normaal nodig hebben, hij is immers roodzwak. De anomaloskoop heeft een knop voor de rood-groen menging (73 schaaldelen) en een knop om de helderheid van het te vergelijken geel te regelen (87 schaaldelen); de schaaldelen zijn willekeurig gekozen.

Alvorens de anomaloskoop te kunnen gebruiken moet men de normale mengverhouding (Rayleigh equatie) vaststellen. De ijking van onze anomaloskoop geschiedde door 133 proefpersonen, 28 vrouwen en 105 mannen (bij de vrouwen werd geen manifeste kleurzinstoornis vastgesteld, bij de mannen 2 protanafwijkingen en 6 deutanafwijkingen; dit werd bevestigd met de test van Ishihara); de proefpersonen moesten de anomaloskoop instellen, uitgaande van een vergelijkende geelstand 17; de gemiddelde instelling van de rood-groen mengknop was 32,5; de standaarddeviatie was 2,5; onze normaalinstelling is dus 27,5 tot 37,5 bij een stand van de geelknop op 17.

Anomaliequotient (Q)

De proefpersoon adapteert 3 minuten aan een lichtvlak; hierna kijkt hij in de tubus van de anomaloskoop; in de tubus ziet hij een cirkelvormig licht (oppervlak naar keuze $1^{\circ}30'$, $2^{\circ}10'$ of $3^{\circ}12'$); de onderste helft is geel, de bovenste helft afhankelijk van de mengverhouding van de rood-groen knop. De proefpersoon krijgt de stand geel = 17, RG = 32,5 aangeboden; gevraagd wordt of hij een egaal gekleurd licht ziet; zoja, welke kleur; zoniet, wat dan wel? Ziet de proefpersoon twee verschillende kleuren dan accepteert hij de normale equatie niet; gevraagd wordt de RG knop zo in te stellen dat hij één egaal gekleurd licht ziet; de afwijkende instelling wordt weergegeven als de anomaliequotient Q . Onze normale stand was 32,5; dit wil zeggen $32,5 \text{ E}^* \text{ rood en } (73 - 32,5) = 40,5 \text{ E}^* \text{ groen}$; hieruit volgt $R:G = 32,5/32,5:40,5/32,5 = 1:1,24$. Stel de patient stelt in op 60; dit betekent 60 E rood en $(73 - 60) = 13 \text{ E}^* \text{ groen}$; hieruit volgt: $R:G = 60/60:13/60 = 1:0,21$. De anomaliequotient nu bedraagt $Q = 1/1,24 = 1/0,21 = 0,17$.

Nadat de anomaliequotient is vastgesteld kan men onderzoeken bij welke rood-groen verhouding de proefpersoon een bijpassende geelstand vindt; een normaal persoon zal maximaal 5 E boven of onder de normaalstand accepteren, een roodgroengestoorde accepteert veel meer. Nu zijn er enkele belangrijke factoren:

1. na elke instelling moet de proefpersoon opnieuw adapteren aan het lichtvlak;
2. de persoon mag 20 seconden naar een instelling kijken, dit in verband met de zogeheten Umstimmung en Neutralstimmung.

Umstimmung: als na lang turen (meer dan 20 seconden) het equatiegebied breder wordt.

Neutralstimmung: de breedte van het equatiegebied binnen 20 seconden.

De anomaloskoop is het instrument bij uitstek om een aangeboren kleurzinstoornis te kunnen classificeren:

1. kleurnormalen kunnen de rayleigh equatie al dan niet accepteren ($N+$, resp. $N-$); $0,65 < Q < 1,30$; zij accepteren een afwijkende instelling van ten hoogste 5 Eenheden.
2. roodgroenanomalen accepteren de equatie niet ($N-$); $Q \leq 0,65$ of $Q \geq 1,30$; zij accepteren meer dan 5 E afwijking van hun instelling.
3. roodgroenanopen accepteren de equatie ($N+$); $Q \leq 0,65$ of $Q \geq 1,30$; daar zij één receptormechanisme missen vinden zij bij elke roodgroen mengstand een bijpassende geelstand; er is geen Umstimmung. Extreem anomalen

* E: afkorting van Eenheden; betreft de willekeurig gekozen schaaldelen.

kunnen eveneens bij elke roodgroen mengstand een passende geelstand vinden, echter alleen bij Umstimmung en niet in Neutralstimmung.

De anomaloskoop type II heeft de mogelijkheid tot onderzoek van de blauw-geelstoornissen. Een eerste vereiste om een blauwgeel equatie te krijgen is om een recht gedeelte te vinden in de internationale kleurendriehoek. De golflengten waarvan men gebruik maakt bij de roodgroen equatie liggen inderdaad op een rechte lijn (het rechter been van de driehoek). Voor de blauwgeelequatie moet men zoeken naar het meest rechte deel van het linker been van de driehoek (fig. 2); wij kozen hiervoor het gebied tussen 449 nm en 496 nm; menging van deze golflengten moet resulteren in een kleur van 468 nm. In de praktijk is de ontstane equatie geen blauw-geel vergelijking; zij is een blauw-groen equatie; men moet er dus tritanvormen en deutanvormen mee kunnen opsporen.

De normaalstand van de mengknop is 4,5 tot 6,5; instelling van de juiste helderheid (468 nm), uitgaande van mengstand 5,0 is veel moeilijker; het gemiddelde bedraagt 38 E (tussen 33 E en 43 E). De getallen zijn gebaseerd op instelling door 50 vrouwelijke proefpersonen; wij verkozen vrouwen om een aangeboren deutanstoornis te vermijden; elke proefpersoon stelde 10 maal in. Er bestond geen correlatie tussen de uiterste standen van de blauw-groen knop enerzijds en de vergelijkende blauwknop anderzijds.

CODERING DER TESTEN

In 1957 publiceerden François en Verriest een zorgvuldig uitgewerkte code ten behoeve van het kleurzinonderzoek. Behoudens voor de HRR-test hebben wij deze code overgenomen: een internationale codering is de enige mogelijkheid om de bevindingen reproduceerbaar te kunnen vermelden.

H.R.R.-test

Alleen de 'diagnostic series' zijn van belang daar zij een bepaalde stoornis nader analyseren. Om aan te geven dat wij de 'diagnostic series' bedoelen beginnen wij de code met de letter A (afkomstig van Analyse); vervolgens worden achter de letters P, D, T, T+ (respectievelijk voor protan, deutan, tritan en tetartan) de FOUT gelezen figuren vermeld. Voorbeeld: AD7/16 betekent dat alle D-figuren fout benoemd worden; er is dan sprake van een protanstoornis.

I test onuitvoerbaar.

No. uitslag volledig normaal.

Uit publicaties van François en Verriest blijkt dat deze auteurs de HRR-test niet altijd gebruiken; worden de bevindingen beschreven dan houden de auteurs

zich aan de code welke op het scoreformulier is aangegeven. Vos, Verkaik en Boogaard (1970) presenteerden het Nederlands Oogheelkundig Gezelschap een gemodificeerd scoreformulier; een praktische moeilijkheid hierbij is het ontbreken van een beoordeling van de blauwgeel platen, waardoor men verplicht is zowel het nieuwe als het oude formulier te gebruiken.

Persoonlijk geven wij de voorkeur aan de door ons gebruikte codering; in één oogopslag kan men overzien welke platen fout gelezen worden en tevens worden wijzigingen bij vervolgonderzoek snel bemerkt.

Ishihara-test

De gebruikte symbolen staan merendeels in tabel I vermeld.

- s simulatie; s+ : 12 wordt gelezen; s— : 12 wordt niet gelezen. Het cijfer 12 behoort ook door kleurgestoorden gezien te worden; s— wordt verdacht van simulatie, behalve bij gezichtsvelduitval.
- C confusie; een kleurnormaal persoon leest bepaalde getallen (zie tabel I), een roodgroengestoorde leest andere cijfers.
- + goed gelezen.
- het gelezen getal is nóch goed, nóch typisch voor een roodgroen-defect.
- pa het gelezen getal is typisch voor een roodgroen-defect.
- E épreuve; de hieronder vallende getallen behoren door een roodgroengestoorde niet gezien te worden;
- + goed gelezen.
- niet gezien.
- CE contre-épreuve; deze getallen behoren door kleurnormalen niet gezien te worden doch wel door roodgroengestoorden;
- + wel gezien.
- niet gezien.
- P+ het protancijfer wordt gezien.
- P— het protancijfer wordt niet gezien.
- D+ het deutancijfer wordt gezien.
- D— het deutancijfer wordt niet gezien.

Indien de test volgens Polack gebruikt wordt kan dezelfde code als bij de test volgens Ishihara toegepast worden.

Tritan plaat

- NO normaal; beide vierkanten gezien, het groene duidelijker dan het blauwe; tevens worden de kleuren P(paars), G(groen), B(blauw) goed benoemd.

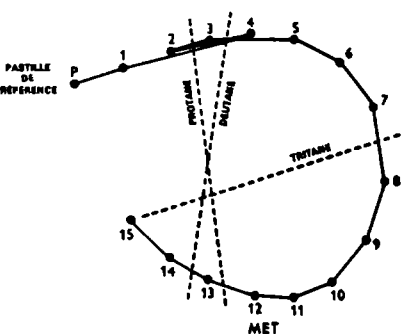
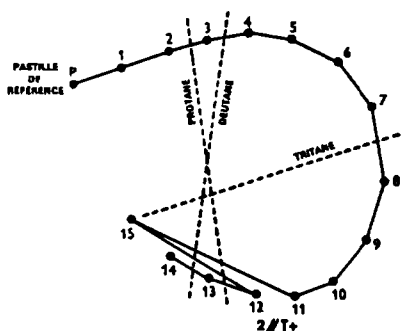
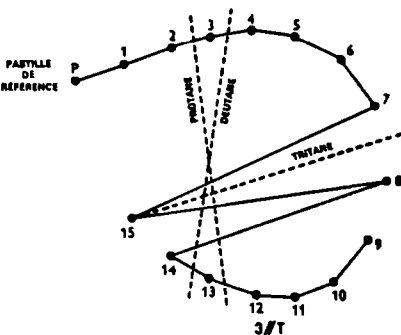
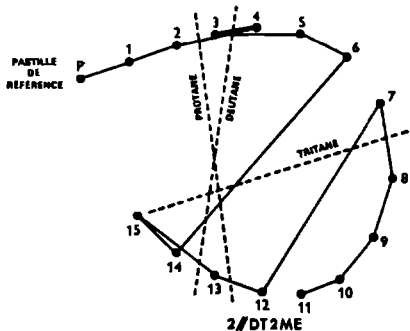
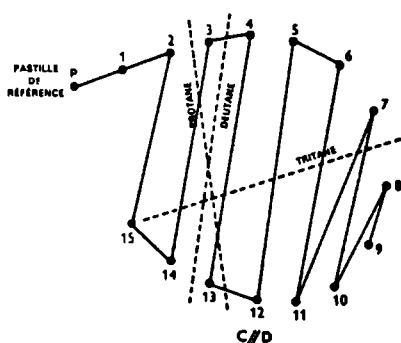
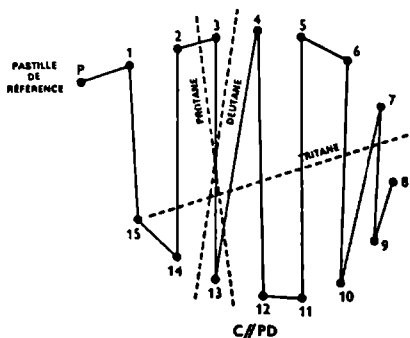
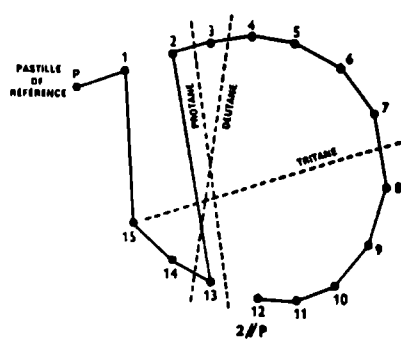
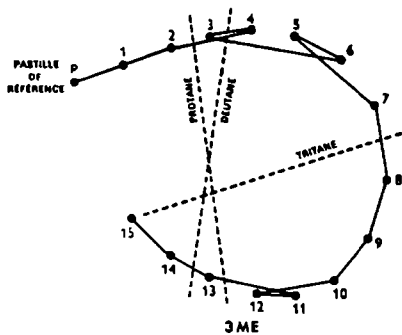
- G + B— het blauwe vierkant wordt niet gezien.
 G — B+ het groene vierkant wordt niet gezien.
 G — B— er wordt geen vierkant waargenomen.
 P = ..., G =, B = benoeming van de drie in de test voorkomende kleuren.
 I test is onuitvoerbaar.

Panel D-15 (vgl. fig. 4)

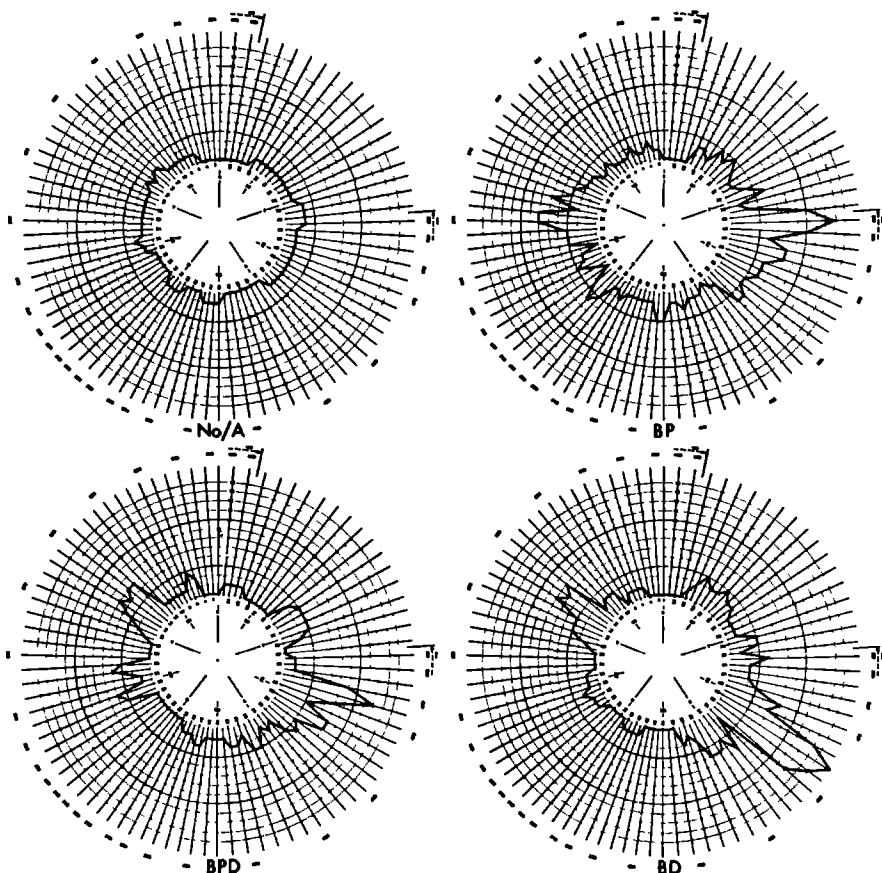
- NO normaal gelegd.
 XME kleine fouten, bijvoorbeeld 2 opeenvolgende doppen verwisseld.
 x // P x fouten evenwijdig aan de protan-as.
 x // D x fouten evenwijdig aan de deutan-as.
 x // T x fouten evenwijdig aan de tritan-as.
 x // T+ x fouten evenwijdig aan de tetartan-as.
 x // PD x fouten evenwijdig aan de as tussen protan en deutan in.
 x // DT x fouten evenwijdig aan de as tussen deutan en tritan in.
 C//P etc. alles wordt evenwijdig aan de protan-as gelegd.
 X betekent dat de asrichting wisselt.
 XX chaotische rangschikking.
 MET meerdere kleine fouten evenwijdig aan de tritan-as.
 MET+ meerdere kleine fouten evenwijdig aan de tetartan-as.
 I test onuitvoerbaar.

100 Hue test (vgl. fig. 5a en 5b)

- CI cijferindex; geeft aan hoeveel fouten er gemaakt zijn.
 C centrum; geeft aan waar het centrum van een foutengebied ligt;
 als C = 63 — 67, dan is er een protanstoornis.
 als C = 57 — 61, dan is er een deutanstoornis.
 als C = 46 — 48, dan is er een tritanstoornis.
 als C = 70 — 82, dan is er een tetartanstoornis.
 als C = 61 — 63, dan ligt de stoornis tussen protan en deutan in (PD).
 als C = 50 — 57, dan ligt de stoornis tussen deutan en tritan in (DT).
 B bipolair; het scoreformulier laat een bipolaire afwijking zien.
 M monopolair; het scoreformulier laat een monopolaire afwijking zien.
 P, D etc. geven de asrichting aan.
 NO minder dan 80 fouten, er is geen locale opeenhoping van fouten.
 A meer dan 80 fouten; er is geen locale opeenhoping van fouten.
 XBP etc. bipolaire protanstoornis; er zijn echter ook meerdere fouten in andere gebieden.



FIGUUR 4. Enkele voorbeelden van registratie van de Panel D-15 test; onder elke registratie staat de bijbehorende code vermeld.



FIGUUR 5a. Voorbeelden van registratie en codering van de Farnsworth-Munsell 100 Hue-test; vergelijk tevens de tekst.

XX chaotische rangschikking; er is geen asrichting te vinden.

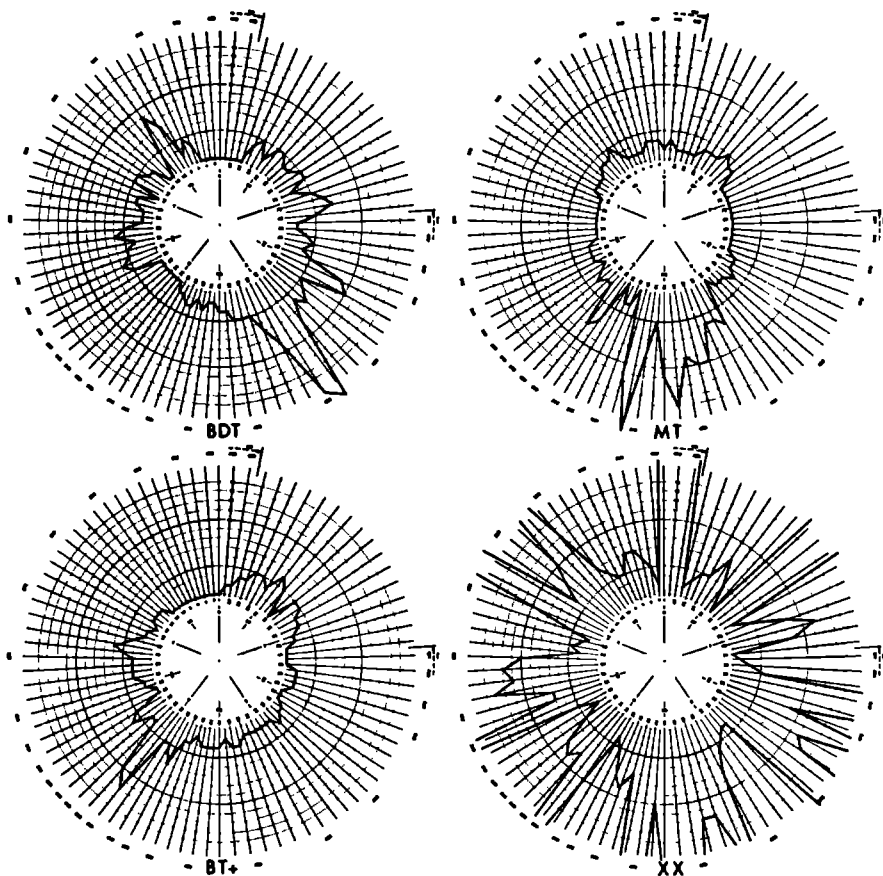
I test onuitvoerbaar.

Anomaloskoop

NO uitgevoerd conform een kleurennormaal persoon.

G/... zuiver groen wordt gelijkgesteld met γ (geel); in te vullen de stand van de geelknop.

R/... zuiver rood wordt gelijkgesteld met γ ; in te vullen de stand van de geelknop.



FIGUUR 5b. Voorbeelden van registratie en codering van de Farnsworth-Munsell 100 Hue-test; vergelijk tevens de tekst.

N+ de Rayleigh equatie wordt geaccepteerd.

N— de Rayleigh equatie wordt niet geaccepteerd.

Q = .. in te vullen de anomaliequotient.

Q = (...) ... (...) invullen de anomaliequotient en tussen de haken de gevonden waarden bij Umstimmung.

Q = (...) (...) ... (...) de waarden bij Umstimmung invullen tussen de buitenste haken; Neutralstimmung tussen de binnenste haken.

R = ..., G = ..., Y = ... invullen de benoeming van de spectrale kleuren; bij de achromatopsieën kunnen wij een indruk krijgen over de spectrale

gevoeligheid daar wij monochromatisch geel vergelijken met rood en groen.

I test onuitvoerbaar.

François en Verriest geven geen code voor een blauw-geel equatie; de codering kan analoog zijn aan de Rayleigh equatie, mits er rekening gehouden wordt met de volgende factoren:

N+ of N— betreft de Rayleigh equatie en kan dus niet gebruikt worden bij een blauw-geel equatie.

Ook de Q waarde betreft de rood-groen vergelijking.

De spectrale kleuren zijn Indigo, Cyaanblauw en Blauwgroen.

Daar de blauw-geel equatie in het C.I.E. diagram niet op een rechte lijn ligt zal men niet toekomen aan een onderscheid tussen Umstimmung en Neutralstim-mung.

Bij de beschrijving van onze patienten zullen wij geen blauw-geel equatie vermelden daar wij momenteel nog te weinig ervaring hebben met het onderzoek.

ONDERZOEK

Materiaal en methodieken

Het patiëntenmateriaal bestaat uit gegevens, verkregen in een periode van drie jaren; de periode eindigt in maart 1970. De selectie van patiënten welke voor kleurenonderzoek in aanmerking kwamen geschiedde door de medewerkers van de oogheelkundige kliniek en polikliniek.

Enkele bevindingen werden reeds in de vorm van een publicatie weergegeven, namelijk patiënten met verschijnselen van digitoxine-intoxicatie (Cozijnsen en Pinckers 1969), patiënten behandeld met antimalaria-middelen (Pinckers 1970) en patiënten lijdende aan het syndroom van Wagner (Pinckers 1970).

De patiënten werden onderzocht door de Oogheelkundige laborantes.*

Het eerste kleurzinonderzoek omvatte meestal de HRR-test, de test volgens Ishihara, de Panel D-15, de 100 Hue-test, de tritan plaat, de Anomaloskoop van Nagel type II en, indien nodig, de Stilling-test; bij vervolgonderzoeken werd aan de hand van de resultaten bij het eerste onderzoek bepaald of sommige testen al dan niet herhaald werden.

Als verlichting werd gebruikt: voor de HRR-test de in de handleiding aanbevolen lichtbron; voor de overige testen zes Philips T.L. buizen kleur 57 met een verlichtingssterkte van 1750 lux, één meter boven de testtafel geplaatst.

Bij een aantal patiënten werd electroretinografisch onderzoek verricht evenals electrooculografisch onderzoek, terwijl bij een gering aantal patiënten tevens occipitale responsen (V.E.R.) afgeleid werden.

Electroretinografie. Photostimulatie geschiedt met de stimulator van Goch type SVIB, gemonteerd op een adaptometerbol type Goldmann-Weekers; stimulatie geschiedt met wit licht, rood licht (Kodak-Wratten filter No. 92) en blauw licht (Kodak-Wratten filter No. 47B); er kan gekozen worden uit 4 stimulus-intensiteiten, respectievelijk 0,1 en 0,2 en 0,4 en 0,8 Joule. Voor registratie wordt gebruikt de Elema-Schönander type EM 81.

Eerst wordt het ERG geregistreerd in mesopische omstandigheden (1 lux) met

* Op deze plaats wil ik mevrouw M. Brummelhuis-Versteegen en mevrouw D. Vrenken-van Bergen hartelijk dank zeggen voor de bijzonder prettige wijze waarop zij het onderzoek hebben verricht.

vier verschillende intensiteiten; daarna met rood en blauw licht 0,8 Joule; vervolgens wordt de flikkerfusie bepaald bij 20 Herz, 44 Herz en 54 Herz; hierna leiden wij de responsen af in fotopische omstandigheden (2500 lux) bij wit en rood licht; dan wordt gedurende 12 minuten de donkeradaptatie geregistreerd waarna de skotopische responsen op blauwe en rode stimuli, 0,2 Joule, afgeleid worden.

Bij de patientenbeschrijving worden vermeld:

1. normaal ERG; de responsen wijken niet af van de responsen bij een controle-groep.
2. subnormaal ERG: de responsen zijn lager dan bij de controlegroep; er is geen selectieve uitval.
3. pathologisch veranderd: er is een ernstige fotopische en skotopische functie-stoornis.
4. fotopische stoornis: verminderde responsen op rood licht, verminderde FFF, verlaagde br-golf.
5. skotopische stoornis: verminderde responsen op blauw licht, gestoorde donkeradaptatie.

Electrooculografie. De registratiemethode geschiedt als volgt (zie ook Pinckers, Thijssen 1969): de patient ligt op een bed onder een adaptometerbol type Goldmann-Weekers; elektroden bevinden zich bij de canthi interni et externi; in de bol zijn fixatielichten zodanig aangebracht dat de totale oog-excursie 40 graden bedraagt. Na een praeadaptatie gedurende 15 minuten bij 100 lux gaan de lichten uit en begint de registratie; na 12 minuten wordt de verlichting 2500 lux en blijft dit gedurende het verdere onderzoek. Bij de beoordeling wordt gelet op de Initial value (IV), dit is de eerste registratie; de Dark-trough (Dt), dit is het gemiddelde van de registraties op de 6^e, 8^e, 10^e, 12^e minuut; de Lightpeak (Lp), dit is het gemiddelde van de registraties op de 19^e, 20^e, 21^e en 22^e minuut.

Bij elke patient vergelijken we twee criteria:

1. de Ratio, in formule $Lp/Dt \times 100$; dit quotient moet groter zijn dan 180.
2. de A-waarde, in formule $A = Lp - (0,61 \times IV + 0,91 \times Dt)$; A dient 83 of meer te zijn.

Indien de ratio gelegen is tussen 150 en 180 (de A-waarde tussen 0 en 83) dan noemen wij het EOG subnormaal; is de Ratio kleiner dan 150 (de A-waarde negatief) dan is het EOG pathologisch veranderd.

Visual evoked response. De occipitaal afgeleide responsen op fotostimulatie worden opgeteld met de Data Retrieval Computer Model 7100; gesommeerd worden 100 responsen; de stimulusfrequentie bedraagt 1 per seconde, de ana-

lysetijd 1 seconde. De interpretatie van het geregistreerde ver luidt: afwezig of aanwezig.

In maart 1970 hadden wij het kleurenzien van 394 patiënten onderzocht; hierbij zijn inbegrepen familieleden van patiënten met erfelijke aandoeningen en patiënten welke gecontroleerd werden wegens medicatie met antimalariamiddelen. Niet inbegrepen zijn patiënten met corticale aandoeningen. Bij deze 394 patiënten werd 30 maal een aangeboren kleurzinstoornis vastgesteld; indien men aanneemt dat 8 op de 100 personen een aangeboren kleurzinstoornis hebben dan benaderen onze bevindingen het aantal dat men bij een groep van ongeveer 400 personen mag verwachten.

Het onderscheid tussen verworven en aangeboren kleurzinstoornissen is doorgaans gemakkelijk; bij de aangeboren stoornissen is er een grote overeenkomst tussen de resultaten van de diverse testen, zijn de assen ongecompliceerd en zijn de stoornissen op beide ogen dezelfde. In het algemeen zal men in twijfelgevallen het beloop moeten afwachten en uit latere onderzoeken moeten concluderen of de gevonden kleurzinstoornis aangeboren dan wel verworven is.

Op basis van de typen verworven kleurzinstoornissen wordt getracht, mede aan de hand van andere onderzoekstechnieken, tot een klinische diagnose te komen; daarna vergelijken wij de bevindingen met de diagnose welke gesteld werd op basis van de klinische gegevens. Bij de patiëntenbespreking zal gemiddeld één op de zes patiënten uitvoeriger beschreven worden; wij hebben een dusdanige selectie toegepast dat de besproken patiënten zoveel mogelijk representatief zijn voor de groep waartoe zij gezien hun aandoening behoren. Tot slot zullen de mogelijkheden van het vervolgonderzoek met de 100 Hue test vermeld worden.

Van de 394 onderzochte personen worden er 314 personen in deze studie betrokken; bij de 314 personen zijn inbegrepen 8 patiënten verdacht voor digitoxine-intoxicatie, waarbij het kleurenzien niet per oog wordt vermeld. In tabel II worden de bevindingen bij deze 314 patiënten weergegeven.

TABEL II. Overzicht van bevindingen bij kleurzinonderzoek van 314 patiënten.

| aantal pat. | aantal ogen | No | matig gestoord geen as | BY | RG geen type | protan type | deutan type | ernstig gestoord geen as |
|----------------|----------------|-----|---------------------------|----|-----------------|----------------|----------------|-----------------------------|
| 314 | 524 | 142 | 79 | 82 | 57 | 63 | 48 | 37 |

Protanstoornis

Een protanstoornis werd vastgesteld bij 63 ogen (vgl. Tabel II). Er werd tevens electroretinografie onderzoek gedaan bij 61 ogen en electrooculografie onderzoek bij 57 ogen. De resultaten hiervan waren als volgt:

| | |
|---------------|---|
| ERG (61 ogen) | 42 fotopisch gestoord. |
| | 13 fotopisch en skotopisch gestoord (6 uitgeblust). |
| | 4 verminderde amplitudo van de a-golf. |
| | 2 normaal. |
| EOG (57 ogen) | 2 subnormaal. |
| | 43 pathologisch. |
| | 12 normaal. |

Het blijkt dat van de patienten met een protanstoornis het grootste gedeelte tevens afwijkingen toont in het ERG en het EOG. Het EOG wordt vooral gezien als een uiting van de functie van het pigmentepitheel, alhoewel ook de receptoren en de vascularisatie van pigmentepitheel en receptoren bijdragen tot het tot stand komen van de corneo-retinale potentiaal (Arden 1962). Het ERG geeft de functie weer van de receptoren en de bipolaire cellen. Daar zowel ERG als EOG gestoord zijn denken wij aan een tapetoretinale dysfunctie. Wij vonden voornamelijk fotopische stoornissen; bij diepe maculalaesies (Jacobson 1960) worden verminderde fotopische activiteiten waargenomen; bij de patienten met fotopische en skotopische functiestoornissen zijn ook de staafjes in grote getale bij het proces betrokken. Viermaal werd een verminderde amplitudo van de a-golf als enig electroretinografisch verschijnsel waargenomen. Volgens Ruedemann (1966) wordt een centrale tapetoretinale degeneratie vooral gekenmerkt door een amplitudovermindering van de a-golf; dit in tegenstelling tot de perifere tapetoretinale degeneraties waarbij het ERG algemeen verlaagd is en amplitudovermindering van de a-golf een laat verschijnsel is.

Uitgaande van de bevindingen bij onderzoek van de kleurzin, ERG en EOG komen wij tot de conclusie dat de patienten met een protanstoornis in het algemeen aan een receptordegeneratie in de achterpool lijden, soms gecombineerd met een perifere receptordegeneratie. Als wij kijken naar het klinische beeld dan blijkt dat bij 57 ogen de diagnose centrale abiotrophie (Remky 1965) gesteld werd; bij deze 57 ogen luidde de diagnose: 36 maal geïsoleerde centrale abiotrophie, 10 maal centrale abiotrophie in combinatie met fundus flavimaculatus en 11 maal centrale abiotrophie gecombineerd met perifere abiotrophie. Bij de overige 6 ogen werd de volgende diagnose gesteld: 2 maal aangeboren protanstoornis tesamen met een periphlebitis retinae, 2 maal aangeboren protanstoornis samen met een hyaloïdeoretinale degeneratie van Wagner en 2 maal een aangeboren protanstoornis bij een cataracta nuclearis brunescens.

Bij 16 ogen met een digitoxineintoxicatie vonden wij een aanduiding van een voorbijgaande protanstoornis; wij verrichtten geen ERG onderzoek. De bevindingen van Denden (1962) wijzen op het bestaan van een verminderde electroretinografische rood-gevoeligheid.

Wij zijn uitgegaan van protanstoornissen en ontdekten dat de meeste patiënten met een protanstoornis lijden aan een centrale abiotrophie. Gaan wij uit van de klinische diagnose centrale abiotrophie dan zijn de bevindingen bij kleurzinonderzoek als volgt (zie Tabel III):

TABEL III. Kleurzinstoornissen bij de centrale abiotrophie.

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No | matig gestoord geen as | RG geen BY | protan type | deutan type | ernstig gestoord geen as |
|--|----------------|----------------|----|------------------------------|------------------|----------------|----------------|--------------------------------|
| centrale abiotrophie | 31 | 56 | 9 | 6 | 0 | 4 | 36 | 0 |
| centrale abiotrophie icm f.flavimaculatus | 7 | 14 | 0 | 2 | 0 | 0 | 10 | 2 |
| centrale abiotrophie icm perifere abiotr. | 26 | 43 | 4 | 8 | 1 | 2 | 11 | 0 |
| totaal | 64 | 113 | 13 | 16 | 1 | 6 | 57 | 2 |

Wij stelden de diagnose centrale abiotrophie indien het aspect van de macula-streek beantwoordde aan de volgende omschrijving:

In het vroegste stadium vindt men een onregelmatige pigmentatie van de macula welke binnen de grenzen van het normale valt. Iets later ziet men vage geelgrijze vlekken; de foveareflex is afwezig; vaak ziet men een glinstering die de indruk wekt als ligt er een vernislaag over de macula (de fransen noemen dit bave d'escargot, hetgeen slakkenslijm betekent). Hierna verschijnen er kleine oranjegele vlekken die soms conflueren; de pigmentaties worden onregelmatiger: er ligt een amorph pigment in de macula. Nu is ook de maculareflex afwezig. De kleine gelige vlekken bereiken de macularand en gaan verder naar perifeer toe. Tevens verergeren de verschijnselen in het centrum: er komen grauwege vlekken (ter grote van ongeveer $\frac{1}{3}$ papildiameter), omgeven door een pigmentkrans of ronde oranjegele vlekken; naar het centrum toe zijn de vlekken meestal scherp begrensd en naar perifeer toe onscherp begrensd. Soms zijn er fijne witte lijnen in het centrum die radiaal verlopen en uitgaan van witte stippen. Tot slot vindt men een ongeveer 2 papildiameter grote, min of meer scherp omschreven, haard met gepigmenteerde randen; in de diepte ziet men grauw-oranje-gele chorioideavaten; de achtergrond is grijsgeel; ook is er in de haard fijn tot grofkorrelig pigment aanwezig.

Microscopisch vindt men als meest typisch verschijnsel het verdwijnen van het sensorisch epitheel in een omschreven gebied; dit wordt gevolgd door het verdwijnen van de buitenste korrelaag. Afhankelijk van het stadium kan het pigmentepitheel ontbreken of prolifereren. De choriocapillaris schijnt alleen op

oudere leeftijd veranderingen te ondergaan. De histologische bevindingen zijn dezelfde als worden waargenomen bij de atrophiea retinae pigmentosa.

Aan de hand van 10 patiënten zullen wij onze bevindingen illustreren.

Patient No. 1, A.C., man, 25 jaar. Familiäre maculadegeneratie, consanguiniteit anamnestic aanwezig.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 15/100 en links 1/60. In fundus zijn zowel de papil als de vaten normaal; er is een reeds vergevorderde abiotrophie van het centrum; de foveareflex ontbreekt, er is bave d'escargot. Het ERG is fotopisch gestoord, het EOG pathologisch verlaagd.

Kleuren

OD HRR:AP7/15, D7/15, T17, 18, 20, T+17/20; Ishihara:s+, rest fout; tritan:G—B—; Panel:x3//DT4//T, retest x3//DT1//T; 100 Hue:xBDT, CI=704, C=55; anomaloskoop:Q=(3,16)0,10(0,09).

OS HRR:1; Ishihara:1; tritan:1; Panel:x2//DT6//T, retest xx; 100 Hue:xBDT, CI=1028, C=55; anomaloskoop:1.

Conclusie

Zeer ernstige kleurzinstoornis welke zich reeds in het dichromatische stadium bevindt; de anomaloskoop OD wijst op een ernstige protanstoornis, welke neigt naar een centrale achromatopsie.

Patient No. 2, M.C., vrouw, 27 jaar. Zus van patient No. 1; familiäre maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 7/10 en links 2/10. In fundus is er een maculadegeneratie, de foveareflex is afwezig, er is bave d'escargot. Het ERG vertoont een verminderde amplitudo van de a-golf, het EOG is pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR:NO; Ishihara:s+, C6+/2pa, E+, CE—, P+, D+; tritan:NO; Panel:NO, retest 1ME; 100 Hue:A, CI=112; anomaloskoop:N+; Q=1,0.

OS HRR:NO; Ishihara:s+, C7+/1pa, E5+/3—, CE—, P3+/1—, D+; tritan:G+B—, G=G, B=B, P=B; Panel:NO, retest NO; 100 Hue:A, CI=176; anomaloskoop:N+; Q=1,0.

Conclusie

Rechts is er normaal kleurenzien terwijl er links een geringe kleurzinstoornis zonder asrichting aanwezig is. Hoewel het beeld klinisch sterk lijkt op dat van patient No. 1 is er van een kleurzinstoornis nauwelijks sprake.

Patient No. 3, H.S., man, 27 jaar. Maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 12/10. In de rechter fundus ziet men vaalwitte ophelderingen en een onregelmatige pigmentverstrooiing; links loopt een grijs witte rand parallel aan de macula en heeft de macula zelf het aspect van een oranje vlek waarin pigmentverstrooiing is opgetreden. Het ERG is fotopisch gestoord, het EOG is normaal.

Kleuren

OD HRR:NO; Ishihara:C7+/1—, rest NO; tritan:NO; Panel:1ME, retest NO; 100 Hue:A, CI=96; anomaloskoop:Q=1,0.

OS HRR:NO; Ishihara:C7+/1—, rest NO; tritan:NO; Panel:NO, retest 2ME; 100 Hue:A, CI=127; anomaloskoop:Q=0,77.

Conclusie

Normaal kleurenzien; de iets naar rood verplaatste Rayleigh equatie links ligt binnen de normale grenzen.

Patient No. 4, J.D., vrouw, 27 jaar. Maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 1/10. In beide maculae is er een degeneratief proces aanwezig met pigmentverstrooiing, ophelderingen, bave d'escargot en op enkele plaatsen chorioideaveranderingen. Het ERG is fotopisch gestoord, het EOG pathologisch veranderd. Er is een centraal skotoom met een uitbreiding van ongeveer 20 graden.

Kleuren

OD HRR:AP7/15, D7/10; Ishihara:S+, CI+/7pa, E—, CE+, PI+/3—, DI+/3—; tritan:G+B—, G=G, B=grijs, P=B=grijs; Panel:x3//P3//PD1//D, retest x4//P4//PD2//D; 100 Hue:BPD, CI=484, C=63; anomaloskoop:N—; Q=0,12; R/2, R=donker, Y=oranje, G=rose.

OS HRR:AP7/13, I5, D7/10; Ishihara:S+, CI+/7pa, E—, CE+, PI+/3—, D—; tritan:G+B—, G=G, B=P=grijs, P=P=grijs; Panel:x8//P2//PD1//D, retest x3//P3//PD3//D; 100 Hue:BPD, CI=477, C=61; anomaloskoop:N—; Q=0,11; R/2, R=donker, Y=rose, G=rose.

Conclusie

Ernstig gestoord kleurenzien, namelijk een roodgroenstoornis van het protantype.

Patient No. 5, A.M., man, 65 jaar. Maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 5/20. De intraoculaire druk is normaal. Beide maculae vertonen pigmentverstrooiing en ophelderingen zoals bij een abiotrophie gevonden wordt. Er is een matige troebeling van de achterste lenschors. Het ERG is fotopisch gestoord, het EOG pathologisch veranderd. Er is een centrale gezichtsvelduitval van 5 graden.

Kleuren

OD HRR:AP7, D7/9, T+17; Ishihara:S+, CI+/6—/Ipa, E—, CE—, P—, D2+/2—; tritan:I; Panel:MET, retest MET; 100 Hue:XBDT, CI=433, C=56; anomaloskoop:N—; Q=(1,52) 0,43(0).

OS HRR:AP7; Ishihara:S+, C5+/3—, E—, CE—, P3+/1—, D—; tritan:G+B—, G=Y, B=B=P; Panel:NO, retest 1ME; 100 Hue:BDT, CI=272, C=58; anomaloskoop:N—; Q=(0,49)0,38(0,17).

Conclusie

Verworven protanstoornis.

Patient No. 6, M.K., vrouw, 13 jaar. Fundus flavimaculatus gecombineerd met een maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 3/20 en links 3/15. In fundus zien we het typische beeld van een centrale abiotrophie; daaromheen bevinden zich, bijna tot de aequator reikend, ronde en visvormige geelwitte vlekken. Het perifere gezichtsveld is normaal. Het ERG is fotopisch gestoord, het EOG is normaal.

Kleuren

OD HRR:AP7/14, D7/14; Ishihara:S+, Cpa, E—, CE+, P—, D—; tritan:G+B—, G=G, P=P, B=P; Panel:xc//PD, retest xc//PD; 100 Hue:BPD, CI=377, C=62; anomaloskoop:Q=(0,36)0,14(0,07).

OS HRR:AP7/12, 14, D7/10, 12, 14; Ishihara:S+, Cpa, E—, CE+, P—, D—; tritan:G+B—, G=G, P=P, B=P; Panel:x6//PD1//T, retest 6//PD; 100 Hue:BPD, CI=424, C=61; anomaloskoop:Q=(0,49)0,30(0,14).

Conclusie

Er is een ernstige verworven kleurzinstoornis van het protantype.

Patient No. 7, H.H., man, 36 jaar. Maculadegeneratie gecombineerd met atrophie retinae pigmentosa.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 2/60. In fundus zien we behalve een maculadegeneratie tevens vernauwde arteriolen, wasbleke papillen en pigmentsterren in de periferie. Zowel ERG als EOG zijn pathologisch veranderd. De gezichtsvelden zijn concentrisch beperkt en vertonen tevens een centrale uitval van 20 graden. De serologische reacties zijn negatief.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan, anomaloskoop:1; Panel:xx, retest xx;

OS HRR, Ishihara, tritan, anomaloskoop:1; Panel:xx, retest xx.

Conclusie

Het kleurenzien is dermate gestoord dat geen enkele test ons nadere inlichtingen kan verschaffen.

Patient No. 8, L.D., man, 34 jaar. Maculadegeneratie gecombineerd met een atypische perifere atrophie retinae pigmentosa.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 6/60. Er is een cataracta corticalis posterior. In fundus zien we naast een maculadegeneratie vernauwde arteriolen, wasbleke papillen en een korrelig aspect van het pigmentepitheel in de periferie. Het gezichtsveld toont naast een centraal skotoom tevens een annulair skotoom. Zowel ERG als EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR:AP7, 9, D7, T18; Ishihara:S+, CI+/5—/2pa, E2+/6—, CE—, P3+/1—, D—; tritan:G+B—, G=G, B=P, P=P; Panel:1//TMET, retest 2ME; 100 Hue:xBPD, CI=532, C=61; anomaloskoop:N—; Q=(0,80)0,21(0,15).

Conclusie

Ook hier zien we een verworven protanstoornis.

Patient No. 9, H.M., vrouw, 51 jaar. Maculadegeneratie gecombineerd met een perifere tapetoretinale degeneratie; consanguiniteit.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 3/60. In fundo zien we een maculadegeneratie; tevens zijn er vernauwde arteriolen, wasbleke papillen, een sector van pigmentsterren aan de bovenzijde, circulair ter hoogte van de aequator vlekjes van het type retinitis punctata albescens en uiterst perifeer een chorioideaatrofie. Het ERG is fotopisch en skotopisch gestoord, het EOG pathologisch veranderd. De gezichtsvelden tonen een centraal skotoom welk in verbinding staat met een perifere depressie aan de benedenzijde.

Kleuren

OS HRR:NO; Ishihara:s+, C6+/1—/Ipa, E4+/4—, CEI+/3—, P+, D+; tritan:NO; Panel:NO, retest 2ME; 100 Hue:BPD, CI=215, C=62; Anomaloskoop: Q=(1,05)0,54(0,25).

Conclusie

Matige verworven protanstoornis.

Patient No. 10, H.D., vrouw, 26 jaar. Maculadegeneratie gecombineerd met een perifere tapetoretinale degeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 3/60. In fundo wordt er een maculadegeneratie gezien; tevens vernauwde arteriolen, wasbleke papillen, perifeer kleine geelwitte ophelderingen en een uitgebreide chorioideasklerose. Het gezichtsveld toont een centraal skotoom van ongeveer 20 graden, alsmede enige concentrische beperking. ERG en EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR, tritan, anomaloskoop:I; Ishihara:s+, C6—/2pa, rest fout; Panel:2//P3//PD3//D, retest 1//P4//PD2//DT; 100 Hue:BPD, CI=599, C=61.

OS HRR, tritan, anomaloskoop:I; Ishihara:s+, C6—/2pa, rest fout; Panel:6//P3//PD1//DT, retest 4//P3//PD; 100 Hue:XX, CI=595.

Conclusie

Ernstig gestoord kleurenzien; er lijkt voornamelijk een roodgroen-stoornis aanwezig te zijn; het type, protan of deutan, kan niet definitief bepaald worden.

Uit Tabel III blijkt dat niet alle patiënten met een centrale abiotrophie tevens een protanstoornis hebben; wel valt op dat er slechts tweemaal een deutanstoornis voorkomt (één patient met een centrale abiotrophie, fundus flavimaculatus en een aangeboren deutanstoornis). In deel III zal hierop teruggekomen worden.

Deutanstoornis

Een deutanstoornis werd vastgesteld bij 48 ogen (zie tabel II). Tevens werd electroretinografisch onderzoek verricht bij 25 ogen, electro-oculografisch on-

derzoek bij 26 ogen en VER-onderzoek bij 4 ogen. Het VER was bij twee ogen aanwezig, bij twee ogen afwezig. De resultaten van het ERG-onderzoek zijn:

22 normaal

2 fotopisch gestoord

1 fotopisch en skotopisch gestoord.

De resultaten van het EOG onderzoek zijn:

23 normaal

3 pathologisch veranderd.

In het algemeen is zowel het ERG als het EOG normaal; dit houdt in dat het pigmentepitheel normaal functioneert terwijl eveneens de receptoren en de bipolaire cellen intact zijn. Uitgaande van de bevindingen bij ERG en EOG onderzoek mogen wij veronderstellen dat de functie van de retina intact is tot het gebied van de ganglioncellen; daar het ERG geen inlichtingen verschaft over de functie van de ganglioncellen kunnen wij omtrent hun toestand niets zeggen.

Bekijken wij de klinische diagnose dan blijkt bij 38 ogen de diagnose opticusproces gesteld te zijn en bij 10 ogen de diagnose aangeboren deutanstoornis. Daar bij 3 ogen zowel het ERG als het EOG gestoord is moet er bij deze 3 ogen een retinale stoornis aanwezig zijn in de zin van een tapetoretinale dysfunctie; de klinische diagnose luidt voor één oog pigmentretinopathie en voor twee ogen fundus flavimaculatus gecombineerd met een centrale abiotrophie; bij deze drie ogen werd tevens de diagnose aangeboren deutanstoornis gesteld.

Evenals bij de protanstoornissen bespreken wij nu de bevindingen indien wij uitgaan van de klinische diagnose, in dit geval de diagnose opticusproces. De resultaten zijn samengevat in tabel IV.

TABEL IV. Kleurzinstoornissen bij opticusprocessen.

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No | matig gestoord geen as | BY | RG geen type | protan type | deutan type | ernstig gestoord geen as |
|---|----------------|----------------|----------|------------------------------|----------|--------------------|----------------|----------------|--------------------------------|
| opticusproces . . | 46 | 80 | 8 | 3 | 1 | 38 | 0 | 23 | 7 |
| opticusproces icm. retinaal proces . . | 21 | 38 | 1 | 2 | 5 | 13 | 0 | 15 | 2 |
| totaal | 67 | 118 | 9 | 5 | 6 | 51 | 0 | 38 | 9 |

Het door ons gemaakte onderscheid tussen de diagnose 'opticusproces' en 'opticusproces gecombineerd met een retinaal proces' berust op de volgende overweging; indien er bij een opticusproces door veneuze stuwung of door een ontstekingsproces oedeem van de retina optreedt is het niet ondenkbaar dat de optimale functie van de retina in het gedrang komt; dit zou kunnen leiden tot

veranderingen in het kleuronderscheidingsvermogen, anders dan de stoornissen optredend bij een proces waarbij alleen de ganglioncellen of de vezels van de nervus opticus betrokken zijn.

De diagnose opticusatrophie werd gesteld indien er een gedeeltelijke of totale bleekheid van de papil bestond, de capillairen in het bleke gedeelte afwezig waren en er tevens gezichtsvelduitval was (Bonamour 1968).

In tabel v worden de gegevens omtrent de opticusprocessen nader uitgewerkt; daarna volgen uitvoeriger gegevens over een aantal patienten met een opticuslijden.

TABEL V. kleurenzien bij opticusprocessen, onderverdeeld naar oorzaak

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No | matig gestoord geen as | RG geen BY | protan type | deutan type | ernstig gestoord geen as |
|---------------------|----------------|----------------|----------|------------------------------|------------------|----------------|----------------|--------------------------------|
| optic. atrophie | | | | | | | | |
| tgv tumor . . . | 3 | 5 | 0 | 0 | 0 | 3 | 0 | 0 |
| tgv trauma . . . | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 | 2 | 0 | 0 |
| familiair . . . | 6 | 9 | 0 | 0 | 1 | 4 | 0 | 1 |
| e.c.i. | 24 | 41 | 5 | 3 | 0 | 16 | 0 | 6 |
| door thallium . . | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 | 2 | 0 | 0 |
| door sulfonamide . | 2 | 4 | 0 | 0 | 0 | 4 | 0 | 0 |
| door cyanide . . . | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| door alc. tabak . . | 6 | 12 | 3 | 0 | 0 | 6 | 0 | 0 |
| misvormde papil . | 2 | 3 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 | 0 |
| neuritis optica . . | 19 | 35 | 0 | 2 | 3 | 13 | 0 | 2 |
| papiloedeem . . . | 2 | 3 | 1 | 0 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| totaal | 67 | 118 | 9 | 5 | 6 | 51 | 0 | 9 |

Patient No. 11, C.K., man, 30 jaar. Schedelbasisfractuur; opticusatrophie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 2/10. De temporale helft van beide papillen is te bleek; tevens is er pigmentverschuiving in de maculastreek. Het gezichtsveld toont een homonyme uitval overeenkomend met een beschadiging van de linker tractus opticus. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

ODS HRR:AP7; Ishihara:S+, C2+/6pa, E2+/6—, CE3+/1—, P—, D+; Panel: No, retest NO; 100 Hue:MDT, CI=56, C=53.

Conclusie

Ishihara en 100 Hue wijzen op een deutanstoornis.

Patient No. 12, M.B., vrouw, 59 jaar. Opticusatrofie tengevolge van een craniopharyngioma.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 1/60 en links 6/60. De papillen zijn atrophisch. Het gezichtsveld toont een bitemporale hemianopsie.

Kleuren

ODS HRR:AP7/10, 12, 14, D7/10, T18, T+17/20; Ishihara:S+, C+, E7+/1—, CE—, P1+/3—, D3+/1—; tritan:G+B—, B=P, G=P; Panel:2ME, retest 3ME; 100 Hue:BDT, CI=339, C=54.

Conclusie

Overwegend roodgroenstoornis van het deutantype.

Patient No. 13, A.P., man, 28 jaar. Opticusatrofie tengevolge van doorgroei van een cholesteatoma.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 6/30 en links 0. De papil is rechts partieel atrophisch en links totaal atrophisch. Het rechter gezichtsveld toont een hemianopsie. ERG en EOG zijn normaal. VER: rechts noch links is er een corticale respons af te leiden.

Kleuren

OD HRR:alleen D14 en D15 gezien; Ishihara:S+, rest fout; tritan:G+B—, G=G, P=B=lichtrood; anomaloskoop:1; Panel:4//DT5ME, retest 1//PD1//T1//T+3ME.

Conclusie

Ernstig gestoord kleurenzien welke een achromatopsie benadert; er is overwegend een roodgroenstoornis.

Patient No. 14, G.B., vrouw, 23 jaar. Papilatrophie tengevolge van hypophysetumor.

De gezichtsscherpte is voor beide ogen normaal. Er is op beide ogen een temporale papilatrophie. De gezichtsvelden tonen een temporale uitval.

Kleuren

OD Panel:NO, retest NO; 100 Hue:NO? of spoor BDT?, CI=12; anomaloskoop:Q=1,14.
OS Panel:NO, retest NO; 100 Hue:NO? of spoor MDT?, CI=16; anomaloskoop:Q=1,20.

Conclusie

Mogelijk wijzen zowel de 100 Hue test als de anomaloskoop in de richting van een deutanstoornis; deze is echter niet overtuigend; het feit dat rechts 8 van de 12 fouten en links 8 van de 16 fouten in het DT-gebied liggen dwingt ons rekening te houden met een verworven deutanstoornis.

Patient No. 15, G.B., man, 15 jaar. Neuritis optica van Leber.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 1/60 en links 3/60. Er is een hyperaemie van de papil, rond de papil een gering oedeem; de papil is onscherp begrensd, er is een geringe congestie van de venulae. Voor beide ogen is er een coecocentraal skotoom.

Kleuren

OD HRR:1; Panel:XX, retest x2//P5//PD.

OS HRR:AP7/15; Panel:x4//P, 3//T2ME, retest x3//PD4//D2//T; 100 Hue:XX, CI=844.

Drie maanden daarna is de gezichtsscherpte ongewijzigd. De papillen zijn temporaal atrophisch, ze zijn scherp begrensd, de hyperaemie is verdwenen. Het gezichtsveld is onveranderd.

Kleuren

OD Panel: x3//P3//PD1//D3//DT1//T+, retest x3//P5//D1//DT1//T+.

OS Panel: x5//P3//PD2//D, retest x3//P4//PD.

Conclusie

Er is een verworven roodgroenstoornis.

Patient No. 16, W.V., man, 8 jaar. Familiäre opticusatrofie.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 3/10, links 1/10. De papillen zijn temporaal atrophisch. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

Voor beide ogen HRR, Ishihara, tritan:1.

OD Stilling: B=B, Y=Y, R=oranje, G=G,B; Panel: x4//D3//T, retest x1//P3//PD2//T; anomaloskoop: Q=2,82.

OS Stilling: B=G, Y=P, R=G, G=oranje; Panel: x2//P2//PD, retest x2//P1//DT2//T; anomaloskoop: 1.

Conclusie

Ernstig gestoord kleurenzien; hoewel er tevens een blauwgeelcomponent aanwezig is, overweegt een deutanstoornis.

Patient No. 17, A.J., man, 9 jaar. Opticusatrofie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 3/20. Er is een temporale papilatrophie.

Kleuren

ODS HRR: AP7, 10, 12, 13, D13; Ishihara: S+, CI+/7pa, E—, CEI—/3+, P—, D3+/1—; tritan: G—B—, P=B, B=B, G=G; Panel: 3//PD2ME, retest 1//PD1//D1//DT2ME; 100 Hue: BFD, CI=502; C=62; anomaloskoop (OD): N+, G/20, Q=(∞)2,30 (0,15).

Conclusie

Er is een deutanstoornis aanwezig.

Patient No. 18, H.L., man, 45 jaar. Opticusatrofie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. Er is een temporale papilatrophie. De gezichtsvelden vertonen een vergroting van de blinde vlek.

Kleuren

Voor OD en OS: HRR, Ishihara, Tritan, Panel: NO.

OD 100 Hue: NO, CI=59; anomaloskoop: N—; Q=(1,80)1,20(1,01).

OS 100 Hue: NO, CI=56; anomaloskoop: N—; Q=(1,80)1,36(0,81).

Conclusie

Terwijl bij patient No. 17 alle testen wijzen op een verworven deutanstoornis, wijst bij deze patient alleen de anomaloskoop in deze richting.

Patient No. 19, M.W., man, 55 jaar. Tabakintoxicatie.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 3/10, links 10/10. De papillen zijn temporaal atrophisch; links is er enig macula-oedeem; het rechter gezichtsveld toont een coeco-

centraal skotoom, links een haltervormig skotoom reikend tot parafoveaal. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD Alleen P13 en D12 goed; Ishihara:s+, rest fout; Tritan:G+B—, P=B, G=G, B=B; Panel:1//PD1//DT2ME, retest 1//D3//DT3ME; 100 Hue:xBD, CI=376, C=57; anomaloskoop:Q=(1,08)1,66(1,14), R=R, G=G, Y=Y.

OS HRR:AP7D7T+18; Ishihara:E7+/1—, rest NO; tritan:G+B—, G=G, P=P, B=P; Panel:1//DT1//TIME, retest 1//T; 100 Hue:BDT, CI=213, C=54; anomaloskoop:Q=(2,46)1,71(1,0), R=R, Y=Y, G=G.

Hierna kreeg patient als therapie hydroxocobalamine intramusculair; na 6 maanden was het kleurenzien hersteld. De toestand na een jaar was: 100 Hue OD:NO, CI=52; 100 Hue OS:NO, CI=60.

Conclusie

Reversibele roodgroenstoornis van het deutatype.

Patient No. 20, H.H., man, 59 jaar. Opticusatrofie tengevolge van cyanidevergiftiging.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 12/10. Er is een geringe verhoging van de opaciteit van beide lenzen. De papillen zijn temporaal atrophisch. De gezichtsvelden tonen een coecocentraal skotoom welk tot vlak naast de fovea reikt. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD HRR:AP7/15D7/10,16; Ishihara:s+, C2+/3—/3pa, E—, CE—, P—, D1+/3—; tritan:G+B—, G=G, B=B, P=P, G, B; Panel:2//PD2ME, retest 1ME; 100 Hue:BDT, CI=221, C=55; anomaloskoop:Q=(5,26)2,63(1,97); R=R, G=G, Y=Y.

OS HRR:AP7/10, 12, 13, D7, 10, 14; Ishihara:s+, C2+/1—/5pa, E—, CE1+/3—, P—, D1+/3—; tritan:G+B—, G=G, P=P, B=P, B, G; Panel:1ME, retest NO; 100 Hue:BDT, CI=196, C=56; anomaloskoop:Q=(4,17)3,0(2,08), R=R, G=G, Y=Y.

Conclusie

Verworven deutanstoornis.

Patient No. 21, A.O., man, 61 jaar. Axiale neuritis retrobulbaris OD.

De gezichtsscherpte rechts bedraagt 8/10. Het centrale gezichtsveld toont een relatief coecocentraal skotoom.

Kleuren

OD HRR:AP7/12, D7, 10; Ishihara:s+, C7+/1pa, E5+/3—, CE—, P3+/1—, D+; tritan:G+B—, B=P, P=P, G=G; Panel:1//PD2//D, retest 1//PD; 100 Hue:BD, CI=217, C=58; anomaloskoop:Q=(5,26)2,63(0,65), R=R, G=G, Y=Y.

Conclusie

Verworven deutanstoornis.

Patient No. 22, A.V., vrouw, 38 jaar. Stuwingspapil op beide ogen.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 10/10 en links 8/10. Beide papillen prominieren

2 dioptrieën, zijn onscherp begrensd en er is veneuze congestie; links is er enig macula-oedeem. De gezichtsvelden vertonen een vergrote blinde vlek.

Kleuren

OD Panel:NO, retest NO; 100 Hue:A, CI=116; anomaloskoop:Q=1,0.

OS Panel:1ME, retest 2ME; 100 Hue:BT+, CI=107; C=78; anomaloskoop:Q=0,90.

Conclusie

Rechts is er normaal kleurenzien en links is er een geringe blauwgeelstoornis.

Patient No. 23, M.B., vrouw, 17 jaar. Neuritis optica links.

De gezichtsscherpte links bedraagt 8/10. De papil is hyperaemisch, niet scherp begrensd; er is een gering macula-oedeem. Het gezichtsveld vertoont een paracentraal skotoom.

Kleuren

OS HRR:AP7/15, D7/11, 13, T17/20, T+ 18, 20; Ishihara:S+, rest fout; tritan:G+B—, B=B, G=G, P=B; Panel:2//P1//T3ME, retest 1//P3//DT1//T2ME; 100 Hue:XX, CI=974; anomaloskoop:N+; Q=(∞)I,0(0,15).

Vier maanden later is de toestand aanzienlijk verbeterd; Panel:1ME, retest 1ME; 100 Hue:BDT, CI=114, C=55; anomaloskoop:N—; Q=(1,60)I,20(0,68).

Conclusie

Ernstig gestoord kleurenzien met zowel een roodgroencomponent als een blauwgeelcomponent; in een later stadium wordt een deutanstoornis duidelijk; de blauwgeelcomponent is dan afwezig.

Patient No. 24, J.B., man, 33 jaar. Neuritis optica bij medicatie met myambutol.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. De papillen zijn hyperaemisch, doch scherp begrensd. De gezichtsvelden tonen een komeetvormige vergroting van de blinde vlek. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD HRR:AP7/12, 15; Ishihara:S+, Cpa, E—, CE3+/I—, D+, P—; tritan:G+B—, P=B, B=B, G=G; Panel:NO, retest NO; 100 Hue:MD, CI=81, C=58; anomaloskoop:Q=(∞)4,50(2,13).

OS HRR:AP7, 10, 11, 13; Ishihara:S+, Cpa, E—, CE+, P—, D+; tritan:G+B—, P=B, G=G, B=B; Panel:1ME, retest 1ME; 100 Hue:NO, CI=56; anomaloskoop:Q=(12,86)4,54(1,15).

Conclusie

Deutanstoornis.

Blauwgeelstoornis

Het kleurenzien zal op oudere leeftijd in ongunstige zin beïnvloed worden door toenemende lenstroebling en veranderingen in het pigment van de macula. Vooral bij een gevoelige test als de 100 Hue test zal hiermee rekening

gehouden moeten worden; de beschreven uitingen van het ouder worden resulteren in verworven blauwgeelstoornissen (Verriest, 1963; Aspinall 1968).

Het is voor onze studie belangrijk om te weten welke blauwgeelstoornissen terug te brengen zijn tot het fysiologisch verouderingsproces en welke niet; Verriest (1963) berekende voor diverse leeftijdsgroepen, elk vijf jaar omvattend, die foutenscore van de 100 Hue test (CI) welke waarschijnlijk abnormaal is daar zij hoger is dan de foutenscore welke gevonden wordt bij 95 % van een ongeselecteerde populatie van overeenkomende leeftijd (vergelijk tabel VI).

Daar veel mensen, ouder dan 64 jaar, de oogarts consulteren, berekenden wij de foutenscore voor de groepen 65 tot 70 jaar en 70 tot 75 jaar. Om de groep aselekt te houden hanteerden wij het volgende criterium: elke patient tussen 65 en 75 jaar welke op de polikliniek ingeschreven werd kwam voor onderzoek met de 100 Hue test in aanmerking; alleen het rechter oog werd onderzocht, onafhankelijk van de gezichtsscherpte. Eerst werd de HRR-test gedaan: wees deze op een roodgroenstoornis dan werd de patient uitgesloten bij de berekening. Vergelijk tabellen VIIA en VIIB.

TABEL VI. CI 100 Hue test en leeftijd
(naar Verriest).

Een verworven tritandefect is abnormaal, indien de foutenscore:

hoger is dan 160 voor personen van 10 tot 15 jaar;
hoger is dan 100 voor personen van 15 tot 20 jaar;
hoger is dan 74 voor personen van 20 tot 25 jaar;
hoger is dan 92 voor personen van 25 tot 30 jaar;
hoger is dan 106 voor personen van 30 tot 35 jaar;
hoger is dan 120 voor personen van 35 tot 40 jaar;
hoger is dan 134 voor personen van 40 tot 45 jaar;
hoger is dan 144 voor personen van 45 tot 50 jaar;
hoger is dan 154 voor personen van 50 tot 55 jaar;
hoger is dan 164 voor personen van 55 tot 60 jaar;
hoger is dan 174 voor personen van 60 tot 65 jaar;

TABEL VIIA. Indeling in groepen van patienten 65-75 jaar;
onderzoek foutenscore 100 Hue test.

| leeftijd | geslacht | totaal onderzocht | RG-defect HRR-test | totaal berekend | groep |
|----------|----------|----------------------|-----------------------|--------------------|-------|
| 65-70 | man | 24 | 2 | 22 | I |
| 65-70 | vrouw | 28 | 0 | 28 | II |
| 70-75 | man | 28 | 4 | 24 | III |
| 70-75 | vrouw | 27 | 0 | 27 | IV |

TABEL VIIb. Te verwachten foutenscore van de 100 Hue test bij een tritandefect voor mensen van 65 tot 75 jaar.

| groep | gemidd. tijd | kortste tijd | langste tijd | gemidd. CI | hoogste CI | laagste CI | CI + 2SD. |
|-------|--------------|--------------|--------------|------------|------------|------------|-----------|
| I | 8'03" | 5'25" | 12'03" | 195 | 371 | 32 | 233 |
| II | 8'42" | 5'20" | 15'55" | 142 | 300 | 36 | 169 |
| III | 9'30" | 5'35" | 20'02" | 184 | 427 | 69 | 224 |
| IV | 9'04" | 5'35" | 18'57" | 152 | 504 | 69 | 187 |

Uit ons aanvullende onderzoek blijkt het volgende:

1. er is een aanzienlijk verschil tussen de foutenscore van mannen en vrouwen in de leeftijdsgroepen 65 tot 70 jaar en 70 tot 75 jaar;
2. de verschillen tussen de twee leeftijdsgroepen voor mannen afzonderlijk en vrouwen afzonderlijk zijn gering.

Wij geven twee voorbeelden van het effect van een staaroperatie op het kleurenzien.

Patient No. 25, H.A., man, 52 jaar. Cataracta corticalis links.

Vóór operatie: alle testen: I, behalve de Stilling: R=R, G=G, B=B, Y=Y.

Na operatie: Ishihara: S+, C—, E—, CE—, P3+/I—, D—; tritan: G+B—, G=Y, P=B= donkerblauw; Panel: 1//TMET, retest 1//TMET; anomaloskoop: N+; Q=(∞)1,0(0,15), R=R, G=G, Y=wit.

Patient No. 26, J.K., man, 10 jaar. Cataracta congenita.

Vóór operatie: Panel: 4ME, retest 2ME; 100 Hue: A, CI=134.

Na operatie: Panel: NO, retest NO; 100 Hue: A, CI=83.

Conclusie

Bij beide patienten is het kleurenzien postoperatief aanzienlijk verbeterd.

Bij de beoordeling van de resultaten van het onderzoek met de 100 Hue test werd, indien er een blauwgeelstoornis was, rekening gehouden met de foutenscore welke voor een bepaalde leeftijdsgroep als normaal beschouwd mag worden.

Een blauwgeelstoornis werd vastgesteld bij 82 ogen; ook bij een gedeelte van deze ogen werden electroretinografie en electrooculografie onderzoek verricht. Een ERG werd 49 maal geregistreerd; 27 maal was het ERG normaal en 22 maal gestoord:

10 fotopisch gestoord;

8 fotopisch en skotopisch gestoord;

1 skotopisch gestoord;

3 subnormaal.

Het EOG werd bij 58 ogen gemaakt; het EOG was 32 maal normaal en 26 maal gestoord:

12 subnormaal;

14 pathologisch veranderd.

Bij 18 ogen waren zowel ERG als EOG afwijkend; zoals wij bij de protanstoornissen concludeerden moeten wij ook bij deze 18 ogen aannemen dat er een tapetoretinale dysfunctie aanwezig is. Vergelijken wij de bevindingen met de klinische diagnose dan blijkt:

1. 6 maal ERG fotopisch gestoord, tevens EOG afwijkend; de klinische diagnose luidt: 2 maal chorioideasklerose, 2 maal diabetes, éénmaal een gecombineerde centrale en perifere abiotrophie en éénmaal een macula-aandoening in de vorm van een proces in de membraan van Bruch.
2. 12 maal ERG fotopisch en skotopisch gestoord, tevens EOG afwijkend; de klinische diagnose is 8 maal perifere tapetoretinale degeneratie, 2 maal chorioretinitis disseminata, éénmaal hyaloideoretinale degeneratie van Wagner en éénmaal chorioideasklerose.

Bij 17 ogen met een blauwgeelstoornis waren zowel ERG als EOG normaal; een tapetoretinale dysfunctie zal men op grond van ERG en EOG niet verwachten. De klinische diagnose luidt: 5 maal cataracta nuclearis brunescens, 8 maal congenitaal defect in de membraan van Bruch (Remky 1965) en viermaal een opticusproces (waarvan éénmaal een familiair voorkomende vorm en 3 maal een opticusatrofie gecombineerd met een retinaal proces).

Terwijl de roodgroenstoornissen lijken te correleren met een centrale receptor-degeneratie en een opticusproces hebben wij bij de blauwgeelstoornissen reeds verschillende klinische diagnosen genoemd. Tabel VIII vat de bevindingen van het eigen onderzoek samen. Daar uit deze tabel blijkt dat bij vele ziekten blauwgeelstoornissen gevonden kunnen worden zullen wij aan de hand van de patientenbeschrijvingen een aantal ziektebeelden illustreren; bij elke groep aandoeningen zullen de door literatuuronderzoek verkregen gegevens betreffende het histologisch beeld samengevat worden.

Congenitale defecten in de membraan van Bruch

De aandoeningen in deze groep worden gekenmerkt door veranderingen in de membraan van Bruch; er onder vallen de ziekten van Tay-Hutchinson, Holt-house-Batten, Dooyne, malattia leventinese en de angioide strepen. Angioide strepen zijn de zichtbare gevolgen van breuklijnen in de membraan van Bruch veroorzaakt door veranderingen in de elastische vezels; op de randen van de

breuken zet zich hyaliene materiaal af. Pathologisch-anatomisch onderzoek (Forni en Babel 1962) van de overige genoemde aandoeningen leert dat de oorzakelijke afwijkingen te vinden zijn in de membraan van Bruch en de chorioidea; in een vergevorderd stadium vindt men atrofie van alle chorioidealagen en een massieve hyaliene hyperplasie van het binnenste gedeelte van de membraan van Bruch; deze veranderingen resulteren in destructie van het pigmentepitheel en later van de receptoren en de buitenste korrelaag; de membrana limitans interna evenals de ganglioncellen en de binnenste korrelaag blijven intact.

TABEL VIII. Overzicht van de kleurzinstoornissen bij 314 patienten.

| diagnose | aantal pat. | ogen | No. | matig gestoord geen as | BY | RG geen type | pro- tan type | deu- tan type | ernstig gestoord geen as | cong |
|--------------------------|----------------|------------|------------|------------------------------|-----------|--------------------|---------------------|---------------------|--------------------------------|-----------|
| centrale abiotrophie . | 31 | 56 | 9 | 6 | 0 | 4 | 36 | 0 | 1 | 0 |
| c.a. + f. flavimaculat . | 7 | 14 | 0 | 2 | 0 | 0 | 10 | 0 | 0 | 2 |
| c.a. + perif. abiotr . | 26 | 43 | 4 | 8 | 1 | 2 | 11 | 0 | 17 | 0 |
| opticusproces . . . | 46 | 80 | 8 | 3 | 1 | 38 | 0 | 23 | 7 | 0 |
| optic. + retinaal proc. | 21 | 38 | 1 | 2 | 5 | 13 | 0 | 15 | 2 | 0 |
| cong. defect Bruch . | 12 | 23 | 7 | 0 | 16 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| cong. defect retina . | 1 | 2 | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| macula, seniele degen | 21 | 28 | 10 | 1 | 7 | 0 | 0 | 0 | 8 | 2 |
| chorioid.-sklerose . | 11 | 20 | 4 | 6 | 6 | 0 | 0 | 0 | 2 | 2 |
| myopie | 20 | 38 | 27 | 6 | 5 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| cataract | 20 | 29 | 5 | 10 | 12 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| syndroom van Wagner | 18 | 32 | 16 | 10 | 4 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| perifere abiotrophie . | 29 | 54 | 24 | 21 | 9 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| chorioiditis | 17 | 27 | 13 | 1 | 11 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| vasculair proces . . | 10 | 14 | 5 | 3 | 4 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| digitoxine intoxic . . | 8 | 16 | — | — | — | — | — | — | — | — |
| maculaproces e.c.i. . | 3 | 6 | 4 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| glaucoma simplex . . | 3 | 4 | 3 | 0 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 |
| totaal | 314 | 524 | 142 | 79 | 82 | 57 | 57 | 38 | 37 | 16 |

Patient No. 27, V.K., man, 62 jaar. Angioïde strepen; tevens maculadegeneratie rechts van het type Kuhnt-Junius.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 6/300 en links 10/10. Er is een beginnende nucleaire cataract. Zowel ERG als EOG zijn voor beide ogen normaal.

Kleuren

OS HRR:NO; Panel:IME, retest MET+; 100 Hue:MT, CI=210, C=49; anomaloskoop; Q=0,80.

Conclusie

De 100 Hue test wijst op een blauwgeelstoornis; de foutenscore is hoger dan gebruikelijk voor de leeftijd 60 tot 65 jaar.

Patient No. 28, S.K., man, 50 jaar. Hyaliene maculadegeneratie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 8/10. In fundus worden er ontelbare geelwitte, diepgelegen vlekken gezien in het maculagebied; het beeld doet sterk denken aan de malattia leventinese. Het EOG is pathologisch veranderd, het ERG toont een verminderde flikkerfusiefrequentie.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan:NO; Panel:NO, retest 1//T+IME; 100 Hue:NO, CI=40; anomaloskoop:Q=0,65.

OS HRR, Ishihara, tritan:NO; Panel:NO, retest 1//T+IME; 100 Hue:A, CI=112; anomaloskoop:Q=0,63.

Conclusie

Het is erg verleidelijk een blauwgeelstoornis te diagnostiseren: de Panel wijst op een tetartan-as en de anomaloskoop op een pseudoprotanomalie (bij een blauwgeelstoornis kan de Rayleigh equatie iets naar rood verplaatsen; daar dit niet berust op een protanomalie noemt men dit verschijnsel pseudoprotanomalie); daar echter zowel HRR, tritan als de 100 Hue test normaal zijn moeten we dit een normaal kleurenzien noemen.

Congenitale retinadefecten

Remky (1965) rekent hiertoe verschillende vormen van macula-aandoeningen, waaronder de cystoïde retinadegeneraties. Het belangrijkste oorzakelijke proces zou een splijting zijn in de retina zelf.

Wij konden één patient met een maculacyste onderzoeken; het kleurenzien was normaal.

Seniele maculadegeneraties

Gass (1967) schrijft de seniele maculadegeneraties, zowel de vorm van Haab als de vorm van Kuhnt-Junius (= Coppez-Danis) toe aan primaire veranderingen in de choriocapillaris en de membraan van Bruch; tengevolge hiervan ontstaan afwijkingen in het pigmentepitheel en de receptoren.

Bij oudere patienten ziet men vaak dat het pigmentepitheel, tengevolge van een veranderde chorioideacirculatie, een korrelig aspect krijgt; de foveareflex verdwijnt; vaak gaat dit gepaard met de vorming van wrachtige verhevenheden welke wij met de Duitsers drusen plagen te noemen. Er kunnen kleine openingen ontstaan in de membraan van Bruch; de afwijkingen in de choriocapillaris leiden tot permeabiliteitsveranderingen en vocht komt vanuit de choriocapillaris door het defect in de membraan van Bruch en licht het pigmentepitheel of de retina op: dit geeft het beeld van de centrale sereuze loslating. Capillairen kunnen vanuit de choriocapillaris via de defecten in de membraan van Bruch naar binnen groeien en nu is een voorwaarde aanwezig waardoor

een haemorrhagische loslating van het pigmentepitheel, een subretinale, intra-retinale of praeretinale bloeding kan ontstaan; na een bloeding vallen de bloedcellen uit elkaar, een gedeelte wordt geresorbeerd en er treedt organisatie op waarbij secundair het pigmentepitheel en de retina degenereren. Treedt dit volledige proces in de macula op dan noemen wij het nu ontstane beeld een disciforme maculadegeneratie; bij oudere mensen ook wel de maculadegeneratie type Kuhnt-Junius geheten. Het proces is anders dan bij de centrale abiotrophie, immers daarbij is er een primaire degeneratie van de receptoren.

Wij verdelen de patienten met seniele maculadegeneraties in twee groepen. De eerste omvat de maculadegeneratie van het type Haab, namelijk vóórdat er verschijnselen optreden van een sereuze loslating of een disciforme degeneratie. De tweede groep omvat de seniele maculadegeneraties vanaf het moment waarop een disciforme loslating van het pigmentepitheel zichtbaar wordt.

Patient No. 29, W.N., vrouw, 60 jaar. Seniele maculadegeneratie type Haab.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 10/10 en links 4/10. De lens heeft een normaal aspect. In fundus zien we een maculadegeneratie van het type Haab, welke links het meest uitgesproken is. Zowel ERG als EOG zijn normaal.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan, Panel, 100 Hue:NO.

OS HRR, Ishihara, tritan, Panel, 100 Hue:NO; anomaloskoop:N+, Q=(1,42)1,0(0,82).

Conclusie

Het kleurenzien van beide ogen is normaal; het verschil in gezichtsscherpte heeft geen invloed op het kleuronderscheidingsvermogen.

Patient No. 30, P.H., man, 68 jaar. Disciforme loslating van de retina rechts.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 3/10. In fundus is er in het gebied van de disciforme loslating een korrelig aspect van het pigmentepitheel te zien.

Kleuren

OD HRR, Ishihara:NO; tritan:G—B+; G=Y, P=B, B=B; Panel:MET+, retest 1//T+; 100 Hue:xBT, CI=466, C=46; anomaloskoop:Q=(1,24)1,20(0,73).

Conclusie

De tritanplaat, de Panel en de 100 Hue test wijzen op een blauwgeelstoornis; er is geen pseudoprotanomalie.

Patient No. 31, T.H., man, 68 jaar. Maculadegeneratie type Kuhnt-Junius links.

De gezichtsscherpte links bedraagt 1/300. De lens vertoont enkele corticale troebelingen. ERG en EOG links zijn normaal.

Kleuren

OS HRR, Ishihara, tritan, anomaloskoop:I; Panel:3//DT, retest 2//DT; 100 Hue:XX, CI=969.

Conclusie

Er is een ernstige kleurzinstoornis aanwezig zonder asrichting.

Tabel IX vat de gegevens van 19 patienten met een seniele maculadegeneratie samen. Bij de disciforme maculadegeneratie vinden we bij zes van de tien ogen een ernstige centrale kleurzinstoornis; al de zes ogen hadden het beeld van een volledig ontwikkelde Kuhnt-Junius; door de grote degeneratieve schijf in de centrale retina is kleurenzien onmogelijk geworden.

TABEL IX. Kleurenzien bij de seniele maculadegeneraties.

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY | RG geen type | protan type | deutan type | ernstig gestoord geen as | cong. |
|---------------|----------------|----------------|-----------|------------------------------|----------|--------------------|----------------|----------------|--------------------------------|----------|
| Haab . . . | 12 | 17 | 8 | 1 | 5 | 0 | 0 | 0 | 1 | 2 |
| disciform . | 9 | 11 | 2 | 0 | 2 | 0 | 0 | 0 | 7 | 0 |
| totaal | 21 | 28 | 10 | 1 | 7 | 0 | 0 | 0 | 8 | 2 |

Chorioideasklerose

Sklerose van de chorioideavaten op oudere leeftijd hoeft niet gepaard te gaan met sklerose van de choriocapillaris; soms blijken choriocapillaris, pigment-epitheel en receptoren opvallend gaaf te zijn. Op langere termijn echter zullen ook deze veranderingen gaan vertonen. Bij de familiäre chorioideasklerose is weinig bekend omtrent het histologische beeld; over 2 ogen vonden wij een beschrijving (Franceschetti, François en Babel 1963); hierbij bleek er een diffuse aantasting te bestaan van de choriocapillaris, het pigmentepitheel en het sensorisch epitheel; de grote chorioideavaten vertoonden geen opvallende sklerose. Over de primaire localisatie van de familiäre chorioideasklerose konden wij geen zekerheid krijgen.

Patient No. 32, P.N., man, 53 jaar. Gegeneraliseerde familiäre chorioideasklerose.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 1/60. De lenzen vertonen een geringe toename van de opaciteit. In fundo is er een diffuse chorioideasklerose met tevens atrophie op enkele plaatsen; ter hoogte van het pigmentepitheel zijn er grove pigmentaties; de retina-vaten en de papillen hebben een normaal aspect. ERG en EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

Voor OD en OS zijn alle testen : 1.

Conclusie

Zeer ernstig gestoord kleurenzien.

Patient No. 33, B.O., vrouw, 70 jaar. Seniele centrale chorioideasklerose.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 6/30. Er is een geringe cataracta corti-

calis. In fundo is er in de achterpool chorioideasklerose met enkele atrophische plekken. Het ERG is normaal evenals het EOG.

Kleuren

OD HRR, Ishihara:NO; Panel:MET+, retest 4ME; 100 Hue:BT, CI=292, C=50.

OS HRR, Ishihara:NO; tritan:G—B+; Panel:MET, retest 2ME; 100 Hue:A, CI=240.

Conclusie

Rechts wijzen zowel Panel als 100 Hue test op een blauwgeelstoornis; links is er met behulp van de 100 Hue test geen asrichting te vinden; de foutenscore is voor beide ogen hoger dan op basis van de leeftijd verwacht mag worden.

In totaal onderzochten wij 20 ogen met een chorioideasklerose (vgl. tabel VII); 4 maal was het kleurenzien normaal, 6 maal matig gestoord zonder duidelijke asrichting, 6 maal een blauwgeelstoornis, 2 maal een aangeboren deutanstoornis en 2 maal een ernstig gestoord kleurenzien zonder asrichting.

Myopie

Er zijn twee onderscheiden soorten asmyopie (Franceschetti, François en Babel 1963). De eerste is de refractie-myopie welke doorgaans minder dan zes dioptrieën bedraagt en niet gepaard gaat met veranderingen in fundo; er treedt geen verlenging op van de lengte-as van het oog. De tweede vorm is de hoge myopie die gepaard gaat met degeneratieve fundusveranderingen. Er zijn chorioretinale heredodegeneraties welke gecombineerd voorkomen met een myopie, zoals bijvoorbeeld de hyaloideoretinale degeneratie van Wagner, het oculaire albinisme en de choroideremie. De degeneratieve vorm van de myopie wordt in de franse literatuur ook wel de 'choroïdose myopique' genoemd.

Mawas (1934) schrijft dat, wil men de evolutie en de gevolgen op langere termijn van de myopische degeneratie begrijpen, men altijd in gedachten moet houden dat bij alle aandoeningen gepaard gaande met een axiale myopie, de veranderingen in de chorioidea op de voorgrond treden.

Er is in wisselende mate atrophie van al de lagen van de chorioidea; in ernstige gevallen kan de chorioidea volkomen verdwijnen; de vaten liggen ingebed in een netwerk van bindweefselvezels, soms is er vasosklerose. Er zijn geen ontstekingsverschijnselen gevonden. Zeer vaak ziet men laesies in de membraan van Bruch, vooral peripapillair en in het maculagebied. De retinale veranderingen zijn een gevolg van het degeneratieve proces in de chorioidea; soms is de retina ondanks een vergevorderde atrophie van de chorioidea opvallend gaaf. Zijn er ernstige veranderingen in de retina, dan vindt men vooral:

1. atrophie van de retina in het peripapillaire gebied;
2. atrophieplekken in de macula, al of niet gepaard gaande met proliferatie

van het pigmentepitheel; deze lijkt verantwoordelijk voor de Fuchse vlek, welke kan optreden zonder voorafgaande bloeding.

Patient No. 34, W.S., man, 52 jaar. myopie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 8/10; rechts na correctie sph —7,0 cyl —1,0 as 55°; links na correctie sph —7,0 cyl —1,0 as 135°. In fundo is er een peripapillaire chorioidea-atrophie; maculaïr zijn er pigmentaties en depigmentaties en perifeer diffuus verdeeld fijnkorrelige pigmentaties. Beide lenzen zijn normaal helder. Het EOG is normaal.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan, Panel:NO; 100 Hue:BT+, CI=92, C=78.

OS HRR, Ishihara, tritan, Panel:NO; 100 Hue:A, CI=120.

Conclusie

Normaal kleurenzien; gezien de leeftijd van patient mag het T+ defect rechts niet als abnormaal beschouwd worden.

Patient No. 35, L.H., man, 19 jaar. Myopie.

De gezichtsscherpte rechts bedraagt 6/10 na correctie sph —11,5 cyl —2,25 as 85° en links 3/10 na correctie sph —7,0 cyl —0,5 as 90°. In fundo is er een peripapillaire chorioidea-atrophie. Het EOG is normaal.

Kleuren

OD HRR, tritan:NO; Ishihara:E7+/I—, rest NO; Panel:2ME, retest 2ME; 100 Hue:BT, CI=167, C=44; anomaloskoop:Q=(1,97)1,17(0,94).

OS HRR, tritan:NO; Ishihara:E7+/I—, rest NO; Panel:1ME, retest MET+, 100 Hue:BT+, CI=185, C=80; anomaloskoop:Q=(1,36)1,10(0,71).

Conclusie

Er is onmiskenbaar een geringe blauwgeelstoornis; de foutenscore van de 100 Hue test ligt te hoog voor de leeftijd.

Patient No. 36, C.M., vrouw, 17 jaar. Familiaire myopie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 3/10; rechts na correctie sph —11,25 sph —2 as 180° en links na correctie sph —10,5 cyl —1,0 as 180°. In fundo zijn er verschijnselen van chorioidea-atrophie, zowel peripapillair als in beide maculae ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD HRR, tritan:NO; Ishihara:CE+, rest NO; Panel:NO, retest 1ME; 100 Hue:A, CI=108; anomaloskoop:Q=1,0.

OS HRR, tritan, Ishihara:NO; Panel:NO, retest 1ME; 100 Hue:A, CI=104; anomaloskoop:Q=1,0.

Conclusie

Gezien de voor de leeftijd te hoge foutenscore bij de 100 Hue test moeten wij besluiten tot een geringe kleurzinstoornis zonder asrichting.

De bevindingen worden samengevat in tabel x; om het inzicht in de aard van de myopie te vergemakkelijken hebben wij tevens de gezichtsscherpte weergegeven evenals de ogen waarbij de myopie minder dan 6 dioptrieën bedraagt.

TABEL X. Kleurenzien bij myopie; de met ' gemerkte ogen hebben een refractie minder dan 6 dioptrieën.

| visus OD | visus OS | aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY |
|-------------|-------------|----------------|----------------|-----|------------------------------|----|
| 0,7 | 1,0' | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,8 | 0,8 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,1 | 1,0 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,3 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,2 | 1 | 2 | 1 | 1 | |
| 0,3 | 0,3 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,3 | 1 | 2 | | 2 | |
| 0,1 | 0,1 | 1 | 2 | | 2 | |
| 0,2' | 0,2' | 1 | 2 | 2 | | |
| 1,0 | 1,0' | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,2 | — | 1 | 1 | 1 | | |
| 0,6' | 0,3 | 1 | 2 | | | 2 |
| 1,0 | 1,0 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,2 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,1 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,3 | 1 | 2 | 2 | | |
| 0,3 | 0,3 | 1 | 2 | | | 2 |
| 0,2' | — | 1 | 1 | | | 1 |
| 0,8 | 1,0 | 1 | 2 | 2 | | |
| 1,0 | 1,0 | 1 | 2 | 1 | 1 | |
| totaal | | 20 | 38 | 27 | 6 | 5 |

Er zijn oogaandoeningen welke gepaard gaan met een myopie; twee van deze aandoeningen zullen wij bespreken, namelijk de cataracta nuclearis brunescens en de hyaloideoretinale degeneratie van Wagner.

Cataract

Wij schreven dat verhoging van de opaciteit van de lens de foutenscore van de 100 Hue test ongunstig kan beïnvloeden; om deze reden heeft Verriest (1963) de foutenscore van de 100 Hue test, voor zover deze gepaard gaat met afwijkingen analoog aan het aangeboren tritatype, berekend voor bepaalde leeftijdsgroepen. Desalniettemin kan de aard van de cataract zodanig zijn dat de hierdoor verkregen kleurzinstoornis de door Verriest berekende limiet overschrijdt. Tabel XI vat onze bevindingen bij cataract-patienten samen.

TABEL XI. Bevindingen kleurenzien bij cataract.

| type cataract | aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY | ernstig gestoord geen as | cong. |
|-----------------------|----------------|----------------|----------|---------------------------|-----------|-----------------------------|----------|
| aangeboren | 4 | 8 | 3 | 5 | 0 | 0 | 0 |
| corticaal | 4 | 6 | 2 | 4 | 0 | 0 | 0 |
| nuclearis brunescens. | 12 | 15 | 0 | 1 | 12 | 0 | 2 |
| totaal | 20 | 29 | 5 | 10 | 12 | 0 | 2 |

Patient No. 37, J.S., man, 78 jaar. Cataracta nuclearis brunescens rechts.

De gezichtsscherpte rechts bedraagt 3/10 na correctie sph —1,0. De intraoculaire druk is niet verhoogd. Voor zover fundusbeoordeling mogelijk is worden er geen bijzonderheden waargenomen. Het EOG is normaal, het ERG heeft een gering verminderde flikkerfusiefrequentie.

Kleuren

OD HRR: AP7D7T + 18/20; Ishihara: S+, C+, E3+/5—, CE—, P+, D+; tritan: G—B+, P=P, G=P, B=G; Panel: C/T, retest C/T; 100 Hue: BT, CI=364, C=44.

Conclusie

Alle testen, waarmee een blauwgeelstoornis opgespoord kan worden geven resultaten die analoog zijn aan een aangeboren tritanstoornis.

Hyaloidereetinale degeneratie van Wagner

De ziekte wordt vooral gekenmerkt door vervloeiing van het glasvocht en door veranderingen in de retina ter hoogte van de aequator; bij de aequator zijn er abnormale, meestal grove pigmentaties; praeretinaal lopen er witte lijnen of membranen welke niet gevasculariseerd zijn; zij vertonen soms gaten. Een vaak voorkomende complicatie is het optreden van een netvliesloslating. Een myopie is frequent, evenals geringe troebelingen in de achterste lensschors (Jansen 1966).

Histologisch wordt de ophthalmoskopisch zichtbare membraan waargenomen als een gliamembraan die centraal tegen de membrana limitans interna aanligt; perifeer van de aequator gaat zij over in de voorste glasvochtmembraan. In de perifere retina ziet men pigmentophopingen als bij de atrophie retinae pigmentosa; er zijn cystoïde degeneraties en atrophische plekken in de retina. De pigmentveranderingen en het verdwijnen van het zintuigepitheel moeten volgens Landolt (1958) gezien worden als secundaire verschijnselen; primair zijn de veranderingen in het glasvocht en de cystoïde degeneratie van het netvlies.

Jansen (1966) vindt bij het syndroom van Wagner gewoonlijk een myopia congenita of infantilis; zij is stationair; myopische fundusveranderingen zijn

inhaerent aan het syndroom van Wagner, waardoor men niet kan vaststellen in hoeverre deze verschijnselen gezien moeten worden als uiting van de myopie. Wij vonden (Pinckers 1970) een verhoogde foutenscore bij de 100 Hue test bij de helft van de patienten lijdend aan het syndroom van Wagner; een blauwgeelstoornis werd slechts dan gevonden, indien er tevens een cataracta nuclearis brunescens aanwezig was. In tabel XII worden de bevindingen van 17 patienten met het syndroom van Wagner weergegeven. De patienten met een blauwgeelstoornis hadden tevens een cataracta nuclearis brunescens; gezien de bevindingen bij cataract-patienten mogen wij veronderstellen dat de blauwgeelstoornis veroorzaakt wordt door de nucleaire cataract. De twee ogen met een aange-
ren defect hadden een protanomalie.

TABEL XII. Kleurenzien bij de hyaloïdeoretinale degeneratie van Wagner.

| aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY | cong. defect. |
|-------------|-------------|-----|---------------------------|----|---------------|
| 18 | 32 | 16 | 10 | 4 | 2 |

Perifere tapetoretinale degeneraties

In het algemeen klagen patienten lijdende aan een perifere tapetoretinale degeneratie over nachtblindheid (hemeralopie); bij onderzoek is de visus meestal normaal; er is een annulair skotoom of een concentrische beperking van het gezichtsveld. In fundus ziet men vooral veranderingen van het pigmentepitheel; tevens zijn er vernauwde arteriolen, een (ascenderende) opticusatrophie en in een later stadium chorioïdeasklerose.

Bij microscopisch onderzoek vindt men 3 belangrijke feiten:

- er is een electieve en progressieve atrophie van de sensorische retina-elementen, gevolgd door veranderingen in de buitenste korrelaag en naderhand van de binnenste korrelaag.
- veranderingen van de retinale vaten; ook van de chorioidale vaten, vooral van de choriocapillaris.
- proliferatie van het pigmentepitheel die secundair is aan de bovenbeschreven veranderingen.

Men stelt zich het verloop van het degeneratieve proces als volgt voor. Eerst ziet men een verkorting van het buitensegment van de staafjes, vernauwing van de retinale vaten en bescheiden perivasculaire pigmentmigratie. Daarna volgen veranderingen van zowel de kegels als de staafjes, doch vooral van de laatste; het proces breidt zich uit tot de buitenste korrelaag; het pigmentepitheel proliferiert. In een volgend stadium wordt de retina nog slechts door de membraan

van Bruch gescheiden van de chorioidea. Uiteindelijk kan men in de retina geen normale structuur meer herkennen.

Zoals wij bij de centrale abiotrophieën opmerkten zijn de microscopische bevindingen bij de centrale en de perifere abiotrophie overeenkomstig.

Patient No. 46, V.E., vrouw, 26 jaar. Syndroom van Usher.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. Het fundusbeeld is typisch voor de atrophie retinae pigmentosa: vernauwde arteriolen, wasbleke papillen en perifere pigmentaties in de vorm van beenbalkjesstructuur. De gezichtsvelden vertonen een annulaire uitval. ERG en EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR:AT+18; Ishihara, Panel:NO; 100 Hue:MT, CI=82, C=48; anomaloskoop: $Q=(1,27)(1,0)0,75(0,62)(0,51)$.

Conclusie

Normaal kleurenzien daar de foutenscore de limiet niet overschrijdt.

Patient No. 42, M.W., man, 27 jaar. Atrophie retinae pigmentosa.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. In fundo zijn er vernauwde arteriolen, normale papillen en pigmentaties in de vorm van beenbalkjes ter hoogte van de aequator. Er is een annulaire gezichtsvelduitval. Zowel ERG als EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR:AP7D, T+18; Ishihara:S+, C7+/1pa, E6+/2—, CE—, P+, D+; tritan:NO; Panel:NO, retest NO; 100 Hue:MT, CI=83, C=46; anomaloskoop: $Q=(1,14)1,0(0,63)$.

OS HRR:AT+18; Ishihara:S+, C7+/1pa, E6+/2—, P+, D+; tritan:NO; Panel:NO, retest 1ME; 100 Hue:A, CI=96; anomaloskoop: $Q=(1,24)1,0(0,73)$.

Conclusie

Licht gestoord kleurenzien; daar de foutenscore rechts binnen de limiet valt mogen we geen blauwgeelstoornis aannemen.

Patient No. 43, M.R., man, 57 jaar. Atypische pigmentretinopathie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 8/10. Er is een geringe troebeling van de achterste lensschors. In fundo zijn er vernauwde arteriolen, wasbleke papillen en perifeer ronde pigmentdotten waartussen pigmentaties van het peper en zout type. De serologische reacties zijn negatief. ERG en EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR: alleen P16 en D16 goed; Panel:C//T, retest C//T; 100 Hue:BT, CI=221, C=48.

OS HRR:AP7D7T+18/20; Ishihara:NO; tritan:G—B+, B=G, G=B, P=grijs; Panel:C//T, retest C//T.

Conclusie

Er is hier onmiskenbaar sprake van een blauwgeelstoornis.

⋮

Patient No. 44, G.W., vrouw, 27 jaar. Atrophia retinae pigmentosa.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. Er is een dunne, stervormige troebeling op de achterste lenskapsel. In fundo zijn er vernauwde arteriolen, doch normale papillen; perifeer van de aequator is er retinaatrophie, atrophie van de choriocapillaris en zijn er pigmentaties in de vorm van beenbalkjes. De gezichtsvelden zijn concentrisch beperkt. Zowel ERG als EOG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OD HRR, tritan:NO; Ishihara:E7+/I—, rest NO; 100 Hue:A, CI=111; anomaloskoop: Q=(1,36)1,0(0,81).

OS HRR, tritan:NO; Ishihara:E7+/I—, rest NO; 100 Hue:A, CI=1,7; anomaloskoop: Q=(1,20)0,91(0,73).

Conclusie

Licht gestoord kleurenzien; de foutenscore is te hoog; er is geen asrichting aantoonbaar.

Patient No. 45, J.S., man, 31 jaar. Atrophia retinae pigmentosa unilateralis.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. In het rechter oog zien we vernauwde arteriolen, een wasbleke papil en perifeer pigmentaties in de vorm van beenbalkjes; de linker fundus is normaal. Het rechter gezichtsveld toont een annulair skotoom, het linker is normaal. ERG en EOG zijn rechts pathologisch veranderd, links volkomen normaal. Serologisch onderzoek is negatief.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan, Stilling:NO; 100 Hue:NO; CI=44; anomaloskoop:N—; Q=(1,51)1,18(0,90).

OS HRR, Ishihara:NO; 100 Hue:NO; CI=36; anomaloskoop:N—; Q=(1,51)1,18(0,90).

Conclusie

Normaal kleurenzien; er is geen opvallend verschil tussen het kleurenzien van rechter respectievelijk linker oog.

In tabel XIII worden onze bevindingen samengevat.

TABEL XIII. Kleurenzien bij de perifere tapetoret. degeneraties.

| vorm van perifere tapetoret. degeneratie | aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY |
|--|-------------|-------------|-----|------------------------|----|
| typisch | 8 | 15 | 6 | 6 | 3 |
| atypisch | 18 | 34 | 17 | 11 | 6 |
| unilateralis | 1 | 1 | 1 | | |
| atypisch bij Bardet-Biedl . | 2 | 4 | | 4 | |
| Totaal | 29 | 54 | 24 | 21 | 9 |

Glaucoma

Verhoging van de intraoculaire druk leidt tot atrophie van de opticusvezels en het gliaweefsel; de atrophie begint plaatselijk, waarschijnlijk in de lamina cribosa; in een later stadium kan de lamina verplaatst worden en treedt er atrophie op van de omringende chorioidea.

De eerste gezichtsveldveranderingen liggen in het Bjerrumgebied: er is plaatselijke uitval, welke zich naderhand uitbreidt naar de blinde vlek toe; tegelijkertijd vindt men uitvalsverschijnselen nasaal perifeer. Daar slechts in een zeer laat stadium de maculaire opticusvezels aangetast worden blijft de gezichtsscherpte lang intact.

Wij beschikken slechts over de gegevens van drie patienten lijdend aan glaucoma simplex; in totaal werden vier ogen onderzocht; op drie ogen vonden wij normaal kleurenzien en éénmaal een verworven blauwgeelstoornis. Het betreft het rechter oog van een 75 jarige man met een gezichtsscherpte 10/10; bij gezichtsveldonderzoek is er een centrale rest van 4° horizontaal en 2,5° verticaal. 100 Hue: BT, CI = 292, C = 45.

Ontstekingen

De niet granulomateuze chorioretinitis wordt gekenmerkt door oedeem, vasodilatatie en mononucleaire infiltratie van de uvea. Vanwege de rijke vascularisatie van de chorioidea zal de exsudatie ter plaatse aanzienlijk zijn. Vaak ziet men in de maculazone oedeem; er is dan tengevolge van een toegenomen capillaire permeabiliteit in de chorioidea een sereuze loslating van het pigmentepitheel, soms ook van de retina, opgetreden.

Patient No. 46, W.A., vrouw, 68 jaar. Retinitis centralis serosa links.

De gezichtsscherpte links bedraagt 6/10. In fundo is er een scherp omschreven macula-oedeem. Het EOG is normaal.

Kleuren

OS HRR:AT+17, 18, 20; Ishihara:NO; tritan; G—B+; Panel:c//T, retest c//T; 100 Hue:MT, CI=47.

Conclusie

Er is een verworven blauwgeelstoornis; door ontbreken van anomaloskoop-onderzoek kan een pseudoprotanomalie niet aangetoond worden.

Patient No. 47, M.G., man, 7 jaar. Embryopathie op basis van rubeola.

De gezichtsscherpte rechts bedraagt 8/10; links is er slechts lichtperceptie. De linker lens is totaal troebel, de rechter volkomen helder. Rechts zijn er diffuus over de gehele fundus verdeeld pigmentaties en ophelderingen zichtbaar.

Kleuren

OD HRR, Ishihara, tritan:NO; Panel: 1ME, retest 1ME; 100 Hue:A, CI=274; anomaloskoop:Q=(1,80)1,24(0,94).

Conclusie

Licht gestoord kleurenzien zonder duidelijke astichting.

Patient No. 48, D.K., man, 12 jaar. Pseudopigmentretinopathie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 10/10. In fundus zijn de vaten normaal, evenals de papillen; over de hele retina verspreid ziet men grofkorrelige pigmentaties, waarvan er enkele dotvormig zijn. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD HRR, tritan, Panel:NO; Ishihara:C7+/1—, rest NO; 100 Hue:NO, CI=24.

OS HRR, Ishihara, tritan, Panel:NO; 100 Hue:NO, CI=16; anomaloskoop: OD en OS:1.

Conclusie

Normaal kleurenzien.

Tabel XIV vat de resultaten van ons onderzoek samen. De helft van de patiënten met een retinitis centralis serosa heeft een blauwgeelstoornis; het anomaloskoop onderzoek bij vier patiënten wijst op een pseudoprotanomalie.

TABEL XIV. Kleurenzien bij ontstekingsprocessen.

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No. | matig gestoord geen as | BY | cong. defect |
|--------------------------------|----------------|----------------|-----|---------------------------|----|-----------------|
| chorioretinitis | 2 | 3 | 2 | 0 | 1 | 0 |
| retinitis centralis serosa . . | 12 | 19 | 9 | 0 | 10 | 0 |
| pseudopigmentretinopathie. | 1 | 2 | 2 | 0 | 0 | 0 |
| periphlebitis | 1 | 2 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| embryopathie | 1 | 1 | 0 | 1 | 0 | 0 |
| Totaal | 17 | 27 | 13 | 1 | 11 | 2 |

Vasculaire aandoeningen

De retinavaten verzorgen de retina tot op 130 micron van het pigment-epitheel; de receptoren worden zodoende verzorgd vanuit de choriocapillaris. Aandoeningen van de retinale vaten zullen in eerste instantie niet de receptoren aantasten, maar wel de buitenste plexiforme laag en de lagen van de ganglioncellen en de opticusvezels.

Bij *thrombose van de retinavaten* ziet men naast bloedingen reeds snel oedeem ontstaan, vooral in het maculagebied; later verschijnen er cotton wool exsudaten die wijzen op ischaemische degeneratie van de zenuwelementen in de opticusvezels en van de ganglioncellaag.

Patient No. 49, Y.D., vrouw, 18 jaar. Partiële vena centralis thrombose rechts.

De gezichtsscherpte bedraagt rechts 9/10 en links 10/10.

Kleuren

OD HRR, Panel: NO; Ishihara: S+, C6+/2—, E6+/2—, CE—, P+, D+; 100 Hue: NO, CI=79; anomaloskoop: Q=(1,05)0,62(0,45).

OS HRR, Panel, Ishihara, 100 Hue: NO; anomaloskoop: Q=(1,05)0,85(0,79).

Conclusie

Hoewel het kleurenzien rechts iets minder goed is dan links vallen de resultaten binnen de normale grenzen.

Wij onderzochten drie patienten (drie ogen) met een venataktrombose: éénmaal is het kleurenzien normaal, éénmaal gestoord zonder duidelijke as, en éénmaal is er een blauwgeelstoornis.

Patient No. 50, A.D., vrouw, 63 jaar. Embolie van de arteria centralis retinae links.

De gezichtsscherpte links bedraagt 5/10. In fundus is er tussen de macula en de papil een gebied met een normaal aspect; dit gebied wordt gevasculariseerd door een ciliorretinaal vat. Het gezichtsveld toont een coecocentrale rest. EOG en ERG zijn pathologisch veranderd.

Kleuren

OS HRR, Panel, 100 Hue, anomaloskoop: I, Ishihara: S+, C7+/1pa, E7+/1—, CE—, P+, D—; Stilling: G=G, B=B, Y=Y, R=R.

Conclusie

Het kleurenzien is nog redelijk dank zij het ciliorretinale vat.

Wij waren in de gelegenheid één patient met een periphlebitis te onderzoeken; deze patient had een aangeboren protanomalie.

Diabetes

De retinopathia diabetica is een aandoening van de retinale vaten. De eerste veranderingen voltrekken zich in de basaalmembraan, evenals in de endotheelcellen en de murale cellen van de capillairen. Er treedt verdikking op van de basaalmembraan en tevens proliferatie van de endotheelcellen. Gebieden waar de capillairen dicht zitten zijn vooral in de achterpool te vinden. Door de ontstane hypoxie ontwikkelen er zich microaneurysmata en nieuwe vaatspruiten. De extravasculaire beschadigingen bij de retinopathia diabetica zijn bloedingen, verschillende soorten exsudaten en veranderingen van de neuronen en het gliaweefsel. Bloedingen en harde exsudaten zijn vooral in de buitenste korrelaag te vinden, alwaar in de plaats van retinale elementen een hyaliene substantie verschijnt. De cotton wool exsudaten bestaan uit gliacellen, gliavezels en

cystoid lichamen; zij bevatten vet en liggen in de zenuwvezellaag en de ganglioncellaag. Degeneratie van de ganglioncellen treedt minder vaak op dan verwacht wordt.

Patient No. 51, G.M., vrouw, 61 jaar. Retinopathia diabetica.

De gezichtsscherpte bedraagt 8/10 en links 9/10. Er is een geringe cataracta corticalis posterior. In fundo zijn er microaneurysmata en exsudaten; tevens links enkele bloedingen. ERG en EOG zijn normaal.

Kleuren

OD Panel: 4ME, retest 1/T+4ME; 100 Hue: BT+, CI=324, C=88.

OS Panel: MET, retest MET; 100 Hue: BT, CI=256, C=47.

Conclusie

Hoewel er slechts twee testen beproefd zijn, is een blauwgeelstoornis duidelijk.

In totaal onderzochten wij bij vijf patiënten acht ogen: viermaal is er normaal kleurenzien, driemaal een verworven blauwgeelstoornis en éénmaal een gestoord kleurenzien zonder duidelijke asrichting.

Vervolgonderzoeken

Tot nog toe hebben wij de kleurzinstoornissen beschreven welke wij konden vaststellen bij het eerste onderzoek van een patient; slechts een enkele maal gaven wij bij de patientenbespreking summier aan hoe de verdere ontwikkeling van het ziektebeeld zich manifesteerde in het kleurenzien van de patient. Indien het onderzoek naar de verworven kleurzinstoornissen zinvol is dan zal deze onderzoeksmethode ook in staat moeten zijn om zowel progressieve als voorbijgaande aandoeningen te volgen.

Chisholm (1968) toonde aan dat hij met behulp van de foutenscore van de 100 Hue test (CI) de benodigde hoeveelheid hydroxocobalamine intramusculair, toegediend bij patienten met tabak-amblyopie, kon vaststellen. Wij lieten zien (Pinckers 1970) dat aan de hand van de foutenscore van de 100 Hue test ziektebeelden te volgen zijn; zo verminderde de foutenscore tijdens de herstelfase van een neuritis optica; de foutenscore nam gestaag toe bij twee patienten met een maculadegeneratie.

Daar de bevindingen bij patienten behandeld met antimalariamiddelen (Pinckers 1970) reeds in een publicatie vermeld zijn, zullen wij die patienten niet in de bespreking betrekken, maar volstaan met één voorbeeld.

Bij de meeste patienten was het onderzoek naar de kleurzin een diagnostisch hulpmiddel; bij enkele groepen patienten gebruikten wij het kleurenzien als middel om het ziektebeeld te volgen; meestal vertrouwden wij dan op de 100 Hue test.

De progressie van een aandoening vervolgden wij bij enkele opticusatrophiën en centrale abiotrophieën.

Patient No. 52, W.D., man, 11 jaar. Stuwingspapillen op basis van een tumor cerebri. Bij het eerste onderzoek bedroeg de foutenscore van de 100 Hue test:

| | | |
|---------------|--------|--------|
| | OD:206 | OS:467 |
| na 3 weken: | OD:484 | OS:726 |
| na 5 maanden: | OD:595 | OS:774 |

Patient No. 53, C.W., man, 15 jaar. Progressieve opticusatrofie e causa ignota. Bij het eerste onderzoek was de foutenscore van de 100 Hue test:

| | | |
|---------------|--------|--------|
| | OD:213 | OS:316 |
| na 2 maanden: | OD:490 | OS:525 |

Conclusie

Bij beide patienten uit de progressieve aandoening zich in een oplopende foutenscore.

Patient No. 54, R.G., man, 9 jaar. Centrale abiotrophie.

Bij het eerste onderzoek bedroeg de foutenscore van de 100 Hue test, respectievelijk de anomaliequotient:

| | | | | |
|----------------|--------|--------|----------|----------|
| | OD:160 | OS:210 | QOD:0,22 | QOS:0,33 |
| na 4 maanden: | OD:307 | OS:369 | QOD:0,11 | QOS:0,09 |
| na 7 maanden: | OD:301 | OS:406 | QOD:0,11 | QOS:0,25 |
| na 10 maanden: | OD:298 | OS:380 | QOD:0,09 | QOS:0,30 |
| na 15 maanden: | OD:319 | OS:381 | QOD:0,15 | QOS:0,33 |

Conclusie

Nadat de eerste 4 maanden een duidelijke progressie is opgetreden, blijft het beeld naderhand stationair.

Patient No. 55, M.M., vrouw, 37 jaar. Fundus flavimaculatus gecombineerd met een centrale abiotrophie; foutenscore en anomaliequotient zijn hier:

| | | | | |
|-------------------|--------|--------|----------|----------|
| eerste onderzoek: | OD:240 | OS:168 | QOD:0,41 | QOS:0,25 |
| na 3 maanden: | OD:238 | OS:201 | QOD:0,46 | QOS:0,30 |
| na 15 maanden: | OD:255 | OS:310 | QOD:0,46 | QOS:0,33 |

Conclusie

Alleen de foutenscore van het linker oog wijst op enige progressie van het ziektebeeld; overigens lijkt de aandoening gedurende de controleperiode in een rustig stadium te zijn.

Een neuritis optica is een ziektebeeld waarbij men de therapie goed kan regelen aan de hand van de foutenscore van de 100 Hue test; wij zullen dit met een aantal voorbeelden illustreren (de bevindingen van patienten No 19 en No 23 werden reeds gepubliceerd).

Patient No. 19, man, 55 jaar. Recente neuritis optica tengevolge van tabak-intoxicatie.

| tijdstip onderzoek | CI-OD | CI-OS | Q-OD | Q-OS | therapie |
|--------------------|-------|-------|------|------|--------------------------------------|
| eerste dag | 376 | 213 | 1,66 | 2,46 | hydroxocobalamin: 1 mgr/dag. |
| na 1 maand | 184 | 151 | 1,36 | 1,52 | hydroxocobalamin: 1 mgr 2 × per week |
| na 4 maanden | 120 | 84 | | | hydroxocobalamin: 1 mgr per week. |
| na 7 maanden | 76 | 62 | | | hydroxocobalamin: 1 mgr per 2 weken. |
| na 10 maanden | 52 | 60 | | | einde medicatie. |
| na 14 maanden | 58 | 56 | | | |

Conclusie

Het effect van de medicatie wordt goed geïllustreerd door het verloop van de foutenscore; na het tweede onderzoek werd anomaloskoop-onderzoek niet herhaald.

Patient No. 56, J.M., man, 57 jaar. Opticusatrofie op basis van tabakintoxicatie.

| tijdstip onderzoek | CI-OD | CI-OS | therapie |
|--------------------|-------|-------|---|
| eerste dag | 245 | 343 | hydroxocobalamin: 1 mgr/dag. |
| na 1 maand | 234 | 396 | hydroxocobalamin: 1 mgr 2 × /wk, daarna dalend. |
| na 12 maanden | 228 | 228 | |

Conclusie

Het effect van de therapie is op het eerste gezicht teleurstellend; bedenken we echter dat er een opticusatrofie bestond (irreversibel) dan kunnen we vaststellen dat er in de controleperiode geen progressie geweest is.

Patient No. 23, vrouw, 17 jaar. Neuritis optica links.

| tijdstip onderzoek | CI-OS | therapie |
|-------------------------|-------|----------------------------------|
| eerste dag | 974 | 40 mgr prednison, alg. antibiot. |
| na 14 dagen | 384 | 20 mgr prednison, alg. antibiot. |
| na 7 weken | 412 | einde therapie. |
| na 4 maanden | 144 | |
| na 15 maanden | 326 | 3 dd 2 tab. enterosalicyl |
| na 15 maanden + 1 week | 386 | 20 mgr prednison; stop ent. sal. |
| na 15 maanden + 2 weken | 218 | 20 mgr prednison. |
| na 15 maanden + 3 weken | 223 | 15 mgr prednison. |
| na 15 maanden + 4 weken | 166 | 15 mgr prednison. |
| na 15 maanden + 5 weken | 132 | 10 mgr prednison. |
| na 15 maanden + 6 weken | 112 | einde therapie. |
| na 15 maanden + 9 weken | 95 | |
| na 19 maanden | 152 | |
| na 23 maanden | 122 | |

Conclusie

Tot tweemaal toe vermindert de foutenscore tijdens therapie met prednison.

Patient No. 57, B.L., man, 15 jaar. Neuritis optica op beide ogen.

| tijdstip onderzoek | CI-OD | CI-OS | therapie |
|--------------------|-------|-------|------------------------------------|
| eerste dag | — | 298 | 40 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 3 weken | 1118 | 179 | 25 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 3 maanden | 886 | — | einde medicatie |
| na 19 maanden | 653 | 140 | |
| na 32 maanden | 456 | 80 | |

Conclusie

De regressie van de neuritis wordt goed weergegeven door het verloop van de foutenscore.

Patient No. 58, G.L., vrouw, 35 jaar. Neuritis optica rechts.

| tijdstip onderzoek | CI-OD | therapie |
|--------------------|-------|------------------|
| eerste dag | 120 | 20 mgr prednison |
| na 1 week | 102 | 15 mgr prednison |
| na 7 weken | 0 | einde therapie. |
| na 7 maanden | 20 | |

Conclusie

Ook hier een snelle daling tijdens prednison therapie.

Patient No. 59, J.B., vrouw, 19 jaar. Neuritis optica op beide ogen.

| tijdstip onderzoek | CI-OD | CI-OS | therapie |
|--------------------|-------|-------|------------------------------------|
| eerste dag | 362 | 176 | 60 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 9 dagen | 376 | 296 | 60 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 3 weken | 264 | 172 | 40 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 7 weken | 256 | 169 | 20 mgr prednison; alg. antibiotica |
| na 11 weken | 267 | 201 | 10 mgr prednison. |
| na 14 weken | 208 | 136 | 5 mgr prednison. |
| na 19 weken | 244 | 215 | 5 mgr prednison. |
| na 23 weken | 260 | 234 | 5 mgr prednison. |

Conclusie

Tijdens de controleperiode is de foutenscore niet noemenswaard veranderd; het beeld lijkt stationair.

Bij de bespreking van de cataract hebben we gezegd dat het kleurenzien door een cataract in het algemeen matig beïnvloed wordt; het kleurenzien kan gestoord zijn maar er treedt geen duidelijke asrichting op; een uitzondering is de cataracta nuclearis brunescens waarbij een blauwgeelstoornis voorkomt. In tabel XI lieten we zien dat de cataracta nuclearis brunescens gepaard gaat met een blauwgeelstoornis; hoe is het kleurenzien na de lensextractie? Als voorbeel-

den hebben we reeds de patienten No 25 en No 26 gedemonstreerd; beide patienten hadden geen cataracta nuclearis brunescens.

In tabel XI staan 12 patienten vermeld met een cataracta nuclearis brunescens; daar in maart 1970 enkele patienten overleden waren en anderen nog niet geopereerd konden wij slechts twee patienten na de operatie onderzoeken.

Patient No. 60, W.U., vrouw, 66 jaar. Cataracta nuclearis brunescens; retinopathia diabetica.

| HRR-OD | HRR-OS | Panel-OS |
|-------------------------------------|--------------------|-----------------------|
| voor operatie: AP7/10, D7, T+ 17/19 | AD7, T+ 17, 18, 20 | 1//T1//T+, retest 2ME |
| na operatie: AP7, 10, 12D7T+18 | AP7 | 2ME, retest MET. |

Conclusie

Op beide ogen is het blauwgeeldefect verminderd.

Patient No. 61, L.E., vrouw, 72 jaar. Cataracta nuclearis brunescens.

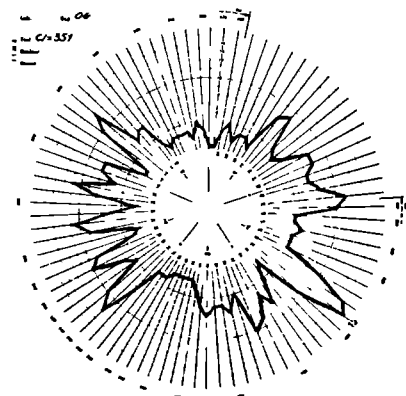
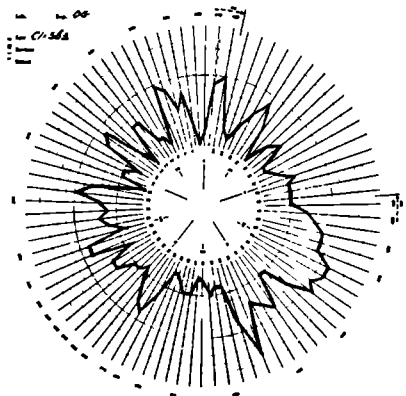
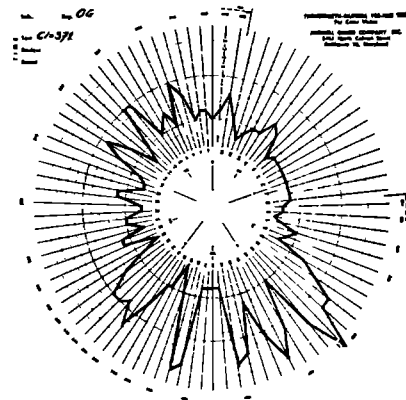
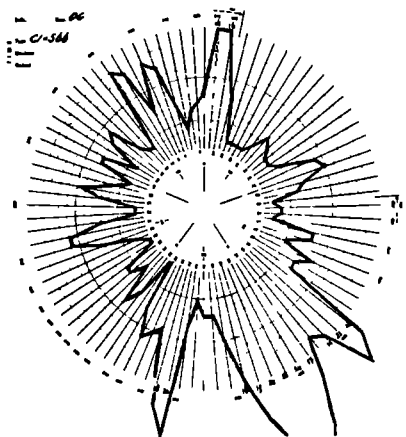
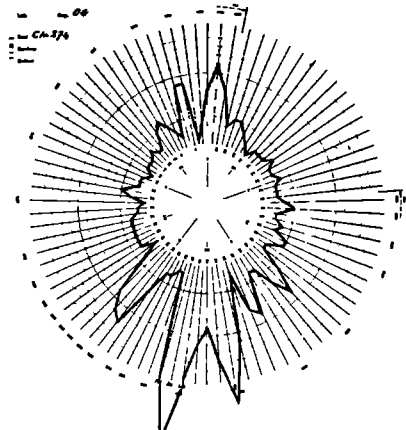
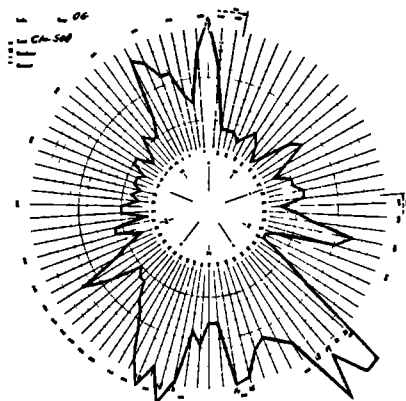
| HRR | Panel | 100 Hue | anomaloskoop |
|--------------------------------|----------------|-------------|--------------|
| voor operatie: AP7D7T17T+17/20 | 2ME, retest NO | BT+, CI=129 | Q=0,44 |
| na operatie: AP7D7 | NO, retest 1ME | A, CI=56 | Q=0,91 |

Conclusie

Het blauwgeeldefect is postoperatief verdwenen.

Figuur 6 laat het scoreformulier van de 100 Hue test zien bij een 52-jarige man met een nivaquine-intoxicatie. Bij het eerste onderzoek was de foutenscore van de 100 Hue test: CI = 508; de patient werd ontgift met B.A.L. en Diuramon; de CI daalde en was na 3 maanden 274. Na 6 maanden en 10 maanden was de CI respectievelijk 566 en 371. De asrichting wees op een blauwgeelstoornis. Na 14 maanden draaide de as naar de DT-zone; de CI was 363; in fundo werden er tekenen zichtbaar van een beginnende opticusatrofie. Na 16 maanden was de CI 351, terwijl de asrichting nu duidelijk op een roodgroenstoornis wees.

Dit verschijnsel van een draaiende asrichting werd op beide ogen tegelijk waargenomen. Hetzelfde verschijnsel toonde ook een 32-jarige vrouw met een nivaquine intoxicatie.



FIGUUR 6. Verloop van de 100 Hue-test bij een patient met een intoxicatie door Nivaquine; de verandering van de asrichting, namelijk van blauwgeel naar roodgroen, is goed te zien; vergelijk ook de tekst.

BESPREKING VAN DE RESULTATEN*

Indien wij de resultaten vermeld in tabel II en VIII nader beschouwen, dan blijkt er bij 250 van de 508 ogen (namelijk 524 minus 16 digitoxine) een onderscheiden vorm van gestoord kleurenzien aanwezig te zijn; dit is bijna de helft van het totaal aantal onderzochte ogen. Normaal kleurenzien wordt gevonden bij 142 ogen, terwijl een gestoord kleurenzien waarbij geen asrichting bepaald kon worden bij 116 ogen wordt aangetroffen; bij 258 ogen wordt er zodoende geen onderscheiden vorm van gestoord kleurenzien gevonden.

Nu we weten dat ongeveer de helft van de onderzochte ogen een bepaald type van gestoorde kleurzin vertoont, luidt onze vraag: geeft een bepaalde vorm van gestoord kleurenzien ons aanwijzingen omtrent het al dan niet aanwezig zijn van een bepaalde oogheelkundige aandoening? Sluiten wij de aangeboren kleurzinstoornissen uit dan blijken de roodgroenstoornissen voor te komen bij maculaprocessen en opticusprocessen, terwijl bij deze ziekten blauwgeelstoornissen slechts zelden worden aangetroffen; daar bijvoorbeeld een maculaproces een onderdeel kan zijn van meerdere klinische beelden zullen wij onze bevindingen nader moeten precisieren. Roodgroenstoornissen worden gevonden bij opticusprocessen; tevens bij die aandoeningen van de macula, waarbij het klinische beeld overeenkomt met een centrale abiotrophie, onafhankelijk van het feit of de centrale abiotrophie geïsoleerd voorkomt dan wel gecombineerd met een perifere aandoening. Slechts éénmaal vonden wij een blauwgeelstoornis bij een centrale abiotrophie, terwijl een roodgroenstoornis 63 maal vastgesteld werd; tegelijkertijd valt het ons op dat er bij die 63 roodgroen-gestoorde ogen geen enkele stoornis van het deutantype is. Bij de opticusprocessen zien wij 6 maal een blauwgeelstoornis en 69 maal een roodgroenstoornis; nu is er geen enkele protanstoornis aanwezig. Van de 6 blauwgeelstoornissen zijn er 5 ogen waarbij een retinaal proces waarschijnlijk is; dit retinaal proces vertoont geen kenmerken behorend bij een centrale abiotrophie.

Protanstoornissen komen naar onze bevindingen alleen voor bij de centrale abiotrophieën; dit zijn aandoeningen in de achterpool waarbij histologisch een primaire receptordegeneratie werd vastgesteld. Deutanstoornissen daarentegen komen slechts dan voor, wanneer er sprake is van een opticusproces; hierbij

* Voor hun eerlijke kritiek en stimulerende suggesties betuig ik op deze plaats gaarne mijn dank aan dr. ir. H. Gerrits, dr. ir. J. Thijssen en drs. L. van Roosmalen.

moet de laesie op de eerste plaats gezocht worden in de ganglioncellen en de opticusvezels. Wijst het klinische beeld niet op een centrale abiotrophie of op een opticusproces dan worden er blauwgeelstoornissen gevonden bij ongeveer één op de vier ogen (75 op een totaal van 281).

Indien er blauwgeelstoornissen voorkomen bij alle aandoeningen 'behalve twee', is het dan toch mogelijk dat deze aandoeningen een gemeenschappelijke oorzaak hebben? Uit deel II blijkt dat dit niet het geval is. Een cataracta nuclearis brunescens is uiteraard niet vergelijkbaar met een atrophie retinae pigmentosa; bij de cataracta nuclearis brunescens behoeft er geen retina-pathologie op te treden, de atrophie retinae pigmentosa wordt gekarakteriseerd door een primaire receptordegeneratie in de perifere retina. Bij de nucleaire staar worden de binnenvallende lichtstralen gefilterd; er treedt een verandering op vóórdat het licht de receptoren bereikt; de engelsen noemen dit 'prereceptor changes'; iets geheel anders speelt zich af bij de atrophie retinae pigmentosa waarbij de veranderingen zich voordoen in de receptoren. De receptordegeneratie is gelocaliseerd buiten een gebied van ongeveer 20 graden rondom de fovea; zou het proces zich binnen dit gebied voltrekken dan zou er uitval van roodgevoelige en groengevoelige receptoren zijn, en dit zou een roodgroenstoornis veroorzaken, kenmerkend voor de centrale abiotrophie. De perifere receptordegeneratie komt voor bij de atrophie retinae pigmentosa en bij de hyaloïdeoretinale degeneratie van Wagner.

Aandoeningen van de retinale vaten kunnen leiden tot bijvoorbeeld exsudaten en bloedingen; bij de beschrijving van de diabetes (deel II) zagen wij dat de bloedingen en de harde exsudaten gelocaliseerd worden in de buitenste korrel-laag en de cotton wool exsudaten in de laag van de ganglioncellen en de opticus-vezels. Beschouwen wij het gedeelte van de retina waar het invallende licht doorheen gaat vóórdat het de receptoren bereikt als 'prereceptor' structuren, dan kunnen wij de afwijkingen in deze lagen eveneens 'prereceptor changes' noemen.

Bij de beschrijving van de blauwgeelstoornissen (deel II) wezen wij erop dat veranderingen van het maculapigment in het senium blauwgeelstoornissen veroorzaken. Het maculapigment is geïdentificeerd als xanthophyll; de optische dichtheid van het maculapigment neemt toe bij het ouder worden. Aspinall (1968) stelde vast dat er blauwgeelstoornissen optreden bij gebruik van xanthophyll filters. Indien toename van de optische dichtheid van het maculapigment eenzelfde kleurzinstoornis veroorzaakt als het gebruik van xanthophyll filters (wier effect in dit verband beschouwd kan worden als van 'prereceptor changes'), dan ligt het voor de hand om de pigmentveranderingen bij het ouder worden eveneens als 'prereceptor changes' te beschouwen met betrekking tot de kleurzin. Dit zou inhouden dat het pigmentepitheel een essentiële functie vervult

vóórdat de receptoren door het binnenvallende licht tot activiteit geprikkeld worden. Als dit waar is dan kunnen wij veranderingen in het pigmentepitheel aansprakelijk stellen voor het optreden van blauwgeelstoornissen.

Wij zagen dat bij de chorioideasklerose, de defecten in de membraan van Bruch, de seniele maculadegeneraties en de myopia gravis de veranderingen van de chorioidea op de voorgrond staan; de veranderingen in de chorioidea leiden tot afwijkingen in de membraan van Bruch, het pigmentepitheel en uiteindelijk tot aantasting van de receptoren. De retinitis centralis serosa (Gass 1967) berust op een zelfde mechanisme.

Is er bij de genoemde aandoeningen een toename van de optische dichtheid van het pigmentepitheel dan resulteert deze toename in een kleurzinstoornis welke dezelfde is als de kleurzinstoornis die met xanthophyll filters bereikt kan worden; dit is een blauwgeelstoornis. In verband hiermede kan het werk van Bülow (1968) genoemd worden; deze auteur komt tot de conclusie dat de korrels van het pigmentepitheel beschouwd moeten worden als uiterst kleine lichtbronnen; het door het pigmentepitheel gereflecteerde licht zou in mesopische omstandigheden de functie van het tapetum lucidum kunnen vervangen en in fotopische omstandigheden bijdragen tot het kleurenzien.

Het voorgaande kunnen wij als volgt samenvatten. Bij de helft van de onderzochte ogen werden onderscheiden vormen van kleurzinstoornissen vastgesteld. Roodgroenstoornissen zagen wij optreden bij processen in de nervus opticus ('postreceptor changes') en bij degeneratie van de receptoren in de achterpool. Blauwgeelstoornissen traden op bij degeneratie van de receptoren in de perifere retina; tevens werden zij gevonden bij 'prereceptor changes' in de ruimste zin van het woord.

In ons patientenmateriaal werden enkele ogen vermeld waarbij een kleurzinstoornis gevonden werd welke niet overeenstemt met de conclusies waartoe wij gekomen zijn. Vijfmaal was er een blauwgeelstoornis bij een opticusproces gecombineerd met een retinaal proces; het bij een neuritis optica voorkomende collaterale oedeem kan op het invallende licht het effect hebben van een filter¹; zodoende kan men de werking van het oedeem eveneens opvatten in de zin van een 'prereceptor change'. Eén blauwgeelstoornis werd gevonden bij een familiäre vorm van opticusatrofie en één bij een centrale abiotrophie; wat betreft de eerste aandoening is een foutieve diagnose niet waarschijnlijk, bij de tweede is deze mogelijkheid wel aanwezig. De klinische diagnose centrale abiotrophie wordt onder meer gesteld op het fundus aspect, hetgeen niet wil zeggen dat een bepaald aspect van het macula-gebied altijd inhoudt dat er sprake is van een centrale abiotrophie; pathologisch anatomisch onderzoek zou in twijfelgevallen

¹ (vergelijk de bevindingen bij pat. No. 23)

het bewijsstuk moeten leveren; zulk een onderzoek kan echter doorgaans niet geschieden.

De helft van het aantal onderzochte ogen toonde geen onderscheiden vorm van kleurzinstoornis; hiervan heeft het grootste gedeelte (142 op een totaal van 258 ogen) een normaal kleurenzien. De overige ogen hebben of een matig gestoord kleurenzien zonder asrichting of een ernstig gestoord kleurenzien zonder asrichting. In het eerste geval heeft er zich nog geen asrichting ontwikkeld; de Panel heeft bijvoorbeeld enkele ME's, de 100 Hue test een foutenscore die te hoog is voor de leeftijd; indien de aandoening progressief is zal men in een later stadium een asrichting zien verschijnen, afhankelijk van de localisatie van de primaire laesie. In het tweede geval, een ernstig gestoord kleurenzien zonder asrichting, is de retinale organisatie dermate verstoord dat er nauwelijks nog over kleurenzien gesproken kan worden; dit zien we vooral bij de seniele maculadegeneraties (de vorm van Kuhnt-Junius) en bij de gecombineerd centrale en perifere abiotrophie. De testen vertonen zowel ernstige roodgroenstoornissen als ernstige blauwgeelstoornissen; het tracé van de Panel en de 100 Hue test wordt chaotisch of, in een gunstig geval, van het DT-type. Uit de patientenbeschrijving blijkt dat het DT-type gevonden wordt bij protanstoornissen, deutanstoornissen en blauwgeelstoornissen. Een DT-tracé van de 100 Hue test heeft weinig waarde als niet tevens uit andere testen de oorspronkelijke asrichting blijkt.

Na analyse van ons patientenmateriaal zijn we tot bepaalde conclusies gekomen; kunnen wij deze handhaven na bestudering van het patientenmateriaal welk in de literatuur vermeld is? Wijken onze conclusies af van die van andere auteurs?

Bij de centrale abiotrophie vonden wij protanstoornissen, geen deutanstoornis en éénmaal een blauwgeelstoornis.

Kelecom (1963) vindt blauwgeelstoornissen bij 'heredo-degeneraties' van de macula; Miglior (1963) eveneens bij 'centrale retinopathieën' en in een vroeg stadium van 'maculaveranderingen'. Franceschetti, François en Babel (1963) melden blauwgeelstoornissen bij de 'centrale retinopathia pigmentosa', terwijl zij bij de 'juvenile maculadegeneratie van het type Stargardt' roodgroenstoornissen type I vinden; (een verworven roodgroenstoornis type I wordt gekenmerkt door afwijkingen analoog aan het protantype en deutantype; in het dichromatische stadium treedt skotopisatie op (de spectrale gevoeligheidscurve wordt skotopisch onder fotopische omstandigheden); de Rayleigh equatie lijkt op die van een protangestoorde of van een typische achromaat); het onderscheid tussen de Stargardt en de centrale pigmentretinopathie is niet duidelijk daar de auteurs beide ziektebeelden eenzelfde pathologisch anatomisch substraat toeschrijven. François en Verriest (1968) vinden bij 75 ogen van 63

patienten met een 'juvenile maculadegeneratie' 68 maal een roodgroenstoornis type 1, 4 maal een kleurzinstoornis zonder asrichting, tweemaal normaal kleurenzien en éénmaal een aangeboren kleurzinstoornis. Gruetzner (1961) beschrijft 19 patienten met een 'heredo-degeneratieve macula aandoening' en vindt daarbij een roodgroenstoornis neigend naar een (centrale) achromatopsie.

Er worden vele namen gebruikt; zijn dit allemaal termen voor één en hetzelfde ziektebeeld? Tabel xv bevat enkele indelingen van de erfelijke maculaprocessen. De eerder geciteerde auteurs definiëren het beschreven ziektebeeld soms niet of onvoldoende (wij volgen de indeling van Remky).

TABEL XV. Indelingen van macula aandoeningen.

| | <i>Behr (1920)</i> |
|--|---|
| 1. Tay (1895) chorioiditis guttata | 1. infantiel |
| 2. Doyne (1889) honeycomb chorioiditis | 2. juveniel |
| 3. Best (1905) familiair aangeboren | 3. viriel |
| 4. Batten-Stargardt (1909) progressief | 4. praeseniël |
| | 5. seniël |
| <i>Sorsby (1951)</i> | <i>Waardenburg (1963)</i> |
| A. Aangeboren: | 'dystrophia tapetoretinalis centralis' |
| a. coloboma | 1. posterior (Tay-Hutchinson) |
| b. Best | 2. maculata (Doyne) |
| c. gat of cyste | 3. exsudativa (Sorsby 1940) |
| d. rosette degeneratie (Brown) | 4. pigmentosa (Sorsby 1940) |
| B. Dystrophie: | 5. cystoidea (Huysmans 1939) |
| a. met atrophie: | 6. stellata polycystoidea (Brown 1928) |
| 1. Stargardt | 7. polaris pigmentosa inversa (v. Rotth 1930) |
| 2. dominant of sexlinked | |
| b. met exsudatie: | |
| 1. juveniel dominant | |
| 2. Doyne | |
| 3. seniël | |
| <i>Franceschetti (1963)</i> | <i>Remky (1965)</i> |
| A. Dominant autosomaal: | A. Abiotrophie: o.a. Stargardt |
| 1. Sorsby (exsudativa) | B. Congenitaal defect in de membraan van Bruch: o.a. Doyne, angioid strepen |
| 2. Best | C. Congenitaal defect in de retina: |
| 3. cystoide degeneratie | de diverse vormen resp. stadia heten: Best, Huysmans, Riser, Sorsby, Zanen. |
| B. recessief autosomaal: | |
| 1. Stargardt (evt. dominant) | |
| 2. retinopathia pigmentosa centralis. | |

Bij nadere beschouwing verstaan wij onder 'centrale abiotrophie' hetzelfde als Franceschetti, François en Babel onder 'juvenile maculadegeneratie (van het type Stargardt)' en als Gruetzner onder 'heredo-degeneratieve macula aan-

doening'. In dit geval komen de literatuurgegevens overeen met onze bevindingen.

Het begrip abiotrophie veronderstelt de aanwezigheid van de volgende factoren:

1. Homochronie: bij leden van één familie manifesteert de aandoening zich op dezelfde leeftijd.
2. Homologie: leden van één familie tonen hetzelfde klinische beeld, vaak zelfs tot in de kleinste details.
3. Antecipatie: hiermee wordt bedoeld dat in een volgende generatie het ziektebeeld zich op jongere leeftijd manifesteert.

Deze klassieke criteria moeten niet strict aangehouden worden daar zij geen rekening houden met de grote variabiliteit van de intra- en interfamiliaire symptomatologie van de erfelijke degeneraties. Een ander bezwaar is dat het begrip abiotrophie alleen gehanteerd zou kunnen worden bij die patienten waarbij een uitgebreide stamboom bekend is; het gevolg hiervan is dat het merendeel van de patienten niet gerangschikt kan worden onder het begrip abiotrophie, alhoewel het klinische beeld een dergelijke aandoening waarschijnlijk maakt. Wij hanteren het begrip abiotrophie in die zin dat wij er ziektebeelden mee aanduiden waarvan bekend is dat deze, mits generaties vervolgd, zouden voldoen aan de criteria van de abiotrophie.

Bij de *opticprocessen* vonden wij deutanstoornissen, maar geen protanstoornis; een blauwgeelstoornis was 6 maal aanwezig, waarvan vijfmaal gecombineerd met een retinaal proces. Koellner (1912) vindt roodgroenstoornissen bij opticus-aandoeningen; deze roodgroenstoornissen kunnen leiden tot een achromatopsie; soms kan er in geringe mate tevens een blauwgeelstoornis aanwezig zijn. François en Verriest (1957) vinden altijd, onafhankelijk van de oorzaak, een roodgroenstoornis; de enige uitzondering hierop zou de dominant erfelijke opticusatrofie zijn.

Roenne (1911) en Paufigue (1949) beschrijven een roodgroenstoornis lijkend op het deutantype bij de *neuritis optica van Leber*.

Over de *congenitaal dominante opticusatrofie* lopen de meningen uiteen; Jaeger (1954) meldt een blauwgeelstoornis vóórdat er een visusvermindering is; Gruetzner (1966) vindt een normale spectrale gevoeligheidscurve; François en Verriest (1957) zeggen dat een blauwgeelstoornis typisch is voor deze vorm van opticusatrofie; in 1968 (zie tabel xvi) zeggen deze auteurs: 'la déficience d'axe bleu-jaune, réputée typique pour l'affection, n'est donc pas nécessairement retrouvée, la déficience réelle étant de nature plutôt obscure'.

Bij de *alcohol-tabak intoxicatie* lopen de bevindingen parallel. Saraux (1966) meldt 23 maal een roodgroenstoornis bij 40 patienten, Bounic (1966) 8 maal bij 13 patienten. Chisholm (1968) vindt eveneens een roodgroenstoornis; deze au-

teur toont aan dat met behulp van de 100 Hue-test het effect van de medicatie met hydroxocobalamin intramusculair uitstekend te volgen is.

De gedetailleerde bevindingen van François en Verriest (1968) worden weergegeven in Tabel xvi. In deze tabel overweegt het aantal roodgroenstoornissen type II; dit is te vergelijken met ons deutantype. Er zijn echter meerdere ogen met blauwgeelstoornissen; 17 bij een proces waarbij retinale veranderingen mogelijk zijn (papillitis en stuwingspapel) en 6 maal bij de congenitaal dominante opticusatrofie. De 17 ogen met blauwgeelstoornissen behoren tot dezelfde groep aandoeningen waarbij wij 5 maal een blauwgeelstoornis vonden; (vergelijk tabel v); de retinale component van de aandoening is hier aansprakelijk te stellen voor de gevonden kleurzinstoornis. De 6 ogen met een congenitaal dominante opticusatrofie kunnen wij niet vergelijken met onze gegevens daar wij bij gebrek aan familiegegevens een congenitale vorm met dominante overerving niet konden bewijzen. In tabel xvi zien wij éénmaal een blauwgeelstoornis bij een posttraumatische opticusatrofie en driemaal bij een opticusatrofie waarvan de oorzaak onbekend is. Daar verdere gegevens ontbreken kunnen wij niet nagaan of een retinaal proces, hetwelk de gevonden kleurzinstoornis zou kunnen verklaren, aanwezig was.

Tabel xvi. Kleurzin bij opticusprocessen, naar François en Verriest (1968). Een roodgroenstoornis type II wordt gekenmerkt door afwijkingen analoog aan het protantype en het deutantype. In het dichromatische stadium treedt er geen skotopisatie op (de spectrale gevoeligheidscurve verandert niet); de Rayleighquatie gaat lijken op die van een deutangestoorde.

| diagnose | aantal pat. | aantal ogen | No. | gestoord geen as | RG type I | RG type II | BY |
|-------------------------|----------------|----------------|-----|---------------------|--------------|---------------|----|
| optic. atrophie: | | | | | | | |
| tabes | 7 | 9 | 0 | 2 | 0 | 7 | 0 |
| posttraumatisch . | 5 | 5 | 1 | 2 | 0 | 1 | 1 |
| cong. dominant | 10 | 11 | 0 | 4 | 0 | 1 | 6 |
| e.c.i. | 23 | 27 | 0 | 2 | 0 | 22 | 3 |
| neuritis opt. Leber . . | 14 | 17 | 0 | 0 | 0 | 17 | 0 |
| intoxicaties | 17 | 23 | 1 | 3 | 0 | 19 | 0 |
| neuritis retrobulb | | | | | | | |
| axialis | 52 | 65 | 4 | 5 | 0 | 55 | 1 |
| papillitis | 22 | 30 | 3 | 4 | 1 | 9 | 13 |
| stuwingspapel | 12 | 15 | 10 | 0 | 0 | 1 | 4 |

Vergelijken wij de literatuurgegevens met onze bevindingen dan blijken deze ten aanzien van de opticusprocessen goed overeen te stemmen.

Blauwgeelstoornissen werden gevonden bij perifere receptordegeneraties en indien er sprake was van 'prereceptor changes', waarbij veranderingen in het

pigmentepitheel (eventueel secundair aan chorioidea-pathologie) eveneens in deze zin opgevat moeten worden. De literatuurstudie leverde het volgende resultaat op.

Bij de *congenitale defecten in de membraan van Bruch* worden blauwgeelstoornissen gevonden; François en Verriest (1968) geven details met betrekking tot de angioïde strepen; bij 11 ogen 6 maal normaal kleurenzien, éénmaal een roodgroenstoornis type I, tweemaal een blauwgeelstoornis en 2 maal een stoornis zonder duidelijke asrichting.

Dezelfde auteurs onderzochten 47 ogen van 39 patienten met een *seniele maculadegeneratie*; er is 28 maal een blauwgeelstoornis, 8 maal normaal kleurenzien, 6 maal gestoord kleurenzien zonder asrichting en 5 maal een roodgroenstoornis type I.

Franceschetti en alii (1963) vinden bij een familiale centrale *chorioideasklerose* meestal een verworven blauwgeelstoornis en soms een verworven roodgroenstoornis; bij de gegeneraliseerde familiale chorioideasklerose is er een verworven kleurzinstoornis met verminderde roodperceptie; zij is van het roodgroen type I óf van het blauwgeel-type. In 1968, François en Verriest, zijn de gegevens bij chorioideasklerose: op 14 onderzochte ogen 3 maal normaal kleurenzien, driemaal een roodgroenstoornis zonder asrichting, tweemaal een roodgroenstoornis type I en 6 maal een blauwgeelstoornis.

Een *myopie* uit zich in een verminderde blauwgevoeligheid volgens Comberg (1941); Bozzoni (1959) ziet bij 21 patienten een verworven kleurzinstoornis van het tritantype; Cox (1960, 1961) vindt bij 6 myope patienten tweemaal normaal kleurenzien en viermaal een blauwgeelstoornis; François en Verriest (1957) treffen een blauwgeelstoornis aan met er bij een geringe roodgroenstoornis; in 1968 melden deze auteurs de volgende resultaten: bij 46 onderzochte ogen 20 maal een verworven blauwgeelstoornis, 15 maal normaal kleurenzien, 5 maal gestoord kleurenzien zonder asrichting, 5 maal een verworven roodgroenstoornis type I en éénmaal een aangeboren kleurzinstoornis.

Een *cataract* beïnvloedt de foutenscore van de 100 Hue test ongunstig; om deze reden heeft Verriest (1963) de foutenscore van de 100 Hue test, voor zover deze gepaard gaat met een afwijking van het tritantype, berekend voor bepaalde leeftijdsgroepen. Desalniettemin kan de aard van de cataract zodanig zijn dat de door Verriest berekende limiet overschreden wordt; in 1968 zijn 22 ogen met een cataract onderzocht; 14 ogen hadden een cataracta nuclearis waarbij 4 maal een blauwgeelstoornis werd vastgesteld; bij de andere vormen van cataract werd geen blauwgeelstoornis gevonden.

Over de *hyaloïdeoretinale degeneratie van Wagner* zijn geen duidelijke gegevens te vinden; wel melden François en Verriest (1968) bij 4 ogen met een hyaloïdeoretinale degeneratie 3 maal een blauwgeelstoornis, doch de vorm van

de degeneratie wordt niet aangegeven; uit andere publicaties van deze auteurs zou kunnen blijken dat de gegevens de vorm van Goldmann-Favre betreffen; bij deze vorm is de perifere degeneratie van de receptoren meer uitgesproken dan bij de vorm van Wagner.

Bij de *perifere tapetoretinale degeneratie* kan men volgens Franceschetti, François en Babel (1963) de volgende vormen van dyschromatopsie verwachten:

1. een verworven blauwgeelstoornis;
2. een roodgroenstoornis, indien er:
 - a. een atypische degeneratie is met een belangrijke aandoening van de macula;
 - b. een aangeboren kleurzinstoornis is;
 - c. de aandoening gecombineerd is met een maculadegeneratie van het type Stargardt;
3. totale achromatopsie.

De perifere receptordegeneratie wordt als belangrijkste factor beschouwd, terwijl wij bij de gecombineerde aandoeningen de centrale receptordegeneratie het belangrijkste vonden; wij deden dit daar de kleurzintesten inlichtingen verschaffen over de functie van de centrale retina.

Bij 157* onderzochte ogen met perifere tapetoretinale degeneratie vonden François en Verriest (1968) 75 maal een blauwgeelstoornis, 15 maal een roodgroenstoornis type I, 19 maal een gestoord kleurenzien zonder asrichting, 7 maal een aangeboren kleurzinstoornis en 35 maal normaal kleurenzien.

Koellner (1912) beschrijft bij het *glaucoma* een verworven roodgroenstoornis welke niet parallel verloopt met de visusvermindering bij het *glaucoma*. Verrey (1926) vindt een verplaatsing van de Rayleigh equatie naar groen. François en Verriest (1957) maken onderscheid tussen *glaucoma* met open en met dichte kamerhoek; letterlijk schrijven zij aangaande *glaucoma* met open kamerhoek: 'nous avons été réellement surpris par le nombre élevé de dyschromatopsies acquises d'axe bleu-jaune que nous avons rencontrées'. Bij *glaucoma* met afgesloten kamerhoek schijnt een blauwgeelstoornis minder frequent te zijn. In 1968 worden de gegevens over 58 ogen, van 45 patienten, lijdend aan *glaucoma* met open kamerhoek gepubliceerd: 21 maal normaal kleurenzien, 23 maal een verworven blauwgeelstoornis, driemaal een roodgroenstoornis type II, 10 maal gestoord kleurenzien zonder asrichting en éénmaal een aangeboren kleurzinstoornis. Aangaande de *chorioretinitis centralis serosa* beschrijft Jaeger (1951) twee soorten verschijnselen bij het kleurenzien:

1. een neutraal gebied in het geel met als gevolg verwisseling van blauw en

* Indien de bevindingen opgeteld worden komt men op een totaal van 151 ogen.

geel; dus een verworven blauwgeelstoornis; deze zou bij het verdwijnen van het oedeem niet volledig reversibel zijn.

2. een verplaatsing van Rayleigh equatie naar rood, gepaard met een vergroting van het relatieve en absolute equatie-gebied. Dit verschijnsel zou ontstaan door exsudaatvorming en wel reversibel zijn.

François en Verriest (1968) maken onderscheid tussen de chorioretinitis en de retinitis centralis serosa; bij de chorioretinitis treedt meestal een blauwgeelstoornis op, soms in combinatie met een roodgroendefect; bij de retinitis centralis serosa vinden zij óf een blauwgeelstoornis óf een stoornis zonder duidelijke asrichting; in beide gevallen is er een verplaatsing van de Rayleigh equatie naar rood. Coscas (1970) ziet bij 10 van 23 patienten met retinitis centralis serosa een blauwgeelstoornis.

Bij de *pigment-embryopathie* is er normaal kleurenzien volgens Krill (1967).

Bij de *verworven pigmentretinopathie* (pseudopigmentretinopathie) vindt men soms, Avanza en Mazelli (1964), een verworven blauwgeelstoornis.

Bij *thrombose van de retinavaten* vinden François en Verriest (1957) hetzij een blauwgeelstoornis, hetzij een gering gestoord kleurenzien zonder duidelijke asrichting; in 1968 melden zij de gegevens van 11 ogen: driemaal normaal kleurenzien, viermaal een blauwgeelstoornis, tweemaal een roodgroenstoornis type I, éénmaal gestoord kleurenzien zonder duidelijke asrichting en éénmaal een aangeboren dyschromatopsie.

Bij *periphlebitis* vonden François en Verriest (1968) éénmaal normaal kleurenzien en éénmaal een geringe stoornis zonder asrichting. Dubois-Poulsen en Cochet (1954) vinden bij 6 van de 8 patienten met *diabetes* zonder retinopathie een blauwgeelstoornis; de Rayleigh equatie is normaal. François en Verriest (1968) onderzochten 24* ogen van 23 patienten: 19 maal wordt een blauwgeelstoornis gevonden, éénmaal een roodgroenstoornis type I, tweemaal gestoord kleurenzien zonder asrichting en driemaal normaal kleurenzien. Hong (1957) vond een verplaatsing van de Rayleigh equatie naar rood. Aspinall (1968) verrichtte statistisch onderzoek bij diabetici; hij stelde vast dat diabetici een hogere foutenscore (100 Hue-test) hebben dan overeenkomende leeftijdpopulaties zonder diabetes; zelfs diabetici zonder ophtalmoskopische afwijkingen hebben een minder goed kleuronderscheidingsvermogen dan proefpersonen van gelijke leeftijd.

Uit de literatuurgegevens blijkt dat de blauwgeelstoornissen in het algemeen bij dezelfde aandoeningen gevonden worden als uit ons patientenmateriaal werd geconcludeerd. Alleen de uitvoerige gegevens van François en Verriest

* Indien de bevindingen opgeteld worden komt men tot een totaal van 25 ogen.

(1968) zijn in detail te vergelijken met onze bevindingen; deze auteurs vinden als uitzondering op de regel 28 maal een roodgroenstoornis type I op een totaal van 135 ogen (bij seniele maculadegeneraties, defecten in de membraan van Bruch, chorioideasklerose, myopie en de perifere tapetoretinale degeneratie). Ten aanzien van de perifere tapetoretinale degeneraties merkten wij reeds op dat de selectiemethode verschillend was; daar wij selecteerden aan de hand van het fundusaspect van de achterpool vielen de gecombineerd centraal-perifere degeneraties in deze groep; zodoende bleven de geïsoleerd perifere tapetoretinale degeneraties over als een aparte groep. François en Verriest gaan uit van de perifere tapetoretinale degeneraties en vinden dan beelden waarbij er tevens een centrale receptordegeneratie optreedt; de roodgroenstoornissen type I wijzen hierop.

De selectiemethode speelt eveneens een rol bij de seniele maculadegeneraties en de chorioideasklerose; aangezien een centrale abiotrophie op oudere leeftijd aanwezig kan zijn en aangezien chorioideasklerose een onderdeel kán zijn van een centrale abiotrophie, kunnen wij die beelden welke lijken op een centrale abiotrophie, uit de groepen van de seniele maculadegeneratie en chorioideasklerose isoleren. Indien François en Verriest de leeftijd, respectievelijk het aspect van de chorioidea primair stellen, dan lopen zij het risico hierbij centrale abiotrophieën in te sluiten.

Met betrekking tot de myopie moet men zich de vraag stellen: wanneer moet ik een myope patient met een maculaverandering indelen bij de myopie dan wel bij bijvoorbeeld de centrale abiotrophie? Dit afdoende te beantwoorden is moeilijk en vergissingen zijn niet te voorkómen.

Wij geloven dat de kleine verschillen tussen de bevindingen van François en Verriest enerzijds en onze gegevens anderzijds, alleen dan goed verklaard kunnen worden, als de selectiemethode uitvoerig omschreven wordt.

Uit vergelijking van de literatuurgegevens en onze resultaten mogen wij concluderen dat er zowel ten aanzien van de roodgroenstoornissen als ook ten aanzien van de blauwgeelstoornissen geen essentiële verschillen bestaan. Een andere vraag is of de conclusie die wij hieruit getrokken hebben dezelfde is als die van andere auteurs.

Koellner (1912) concludeert uit eigen onderzoek en de resultaten van duitse collegae het volgende: beschadigingen in de buitenste retinalagen veroorzaken blauwgeelstoornissen, terwijl veranderingen in de binnenste retinalagen en de vezels van de nervus opticus roodgroenstoornissen geven. Deze 'regel van Koellner' (Koellner's law) wordt in de recente literatuur aangehaald, onder meer door Linksz (1964) en Aspinall (1968). Hoewel als algemene vuistregel goed te gebruiken geeft zij niet aan dat er bij een centrale receptordegeneratie (behorend bij de buitenste retinalagen) roodgroenstoornissen voorkomen; de

regel van Koellner behoeft een nadere precisering; deze wordt gegeven door François en Verriest (1957, 1963, 1968); zij onderscheiden:

- I. Een *verworven blauwgeelstoornis*, gekenmerkt door afwijkingen analoog aan het tritatype en het tetartatype; zij wordt vooral gevonden bij aandoeningen van het netvlies en glaucoma; in het dichromatische stadium van een blauwgeelstoornis kan men met behulp van de anomaloskoop een naar rood verplaatste Rayleigh equatie vinden (men noemt dit pseudoprotanomalie).
- II. Een *verworven roodgroenstoornis type I*, gekenmerkt door afwijkingen analoog aan het protatype en het deutatype; deze stoornis wordt gevonden bij enkele retinale aandoeningen met overwegend centrale localisatie; in het dichromatische stadium treedt er skotopisatie op (de spectrale gevoeligheidscurve wordt skotopisch onder fotopische omstandigheden); de Rayleigh equatie zal lijken op die van een protangestoorde of van een typische achromatopsie.
- III. Een *verworven roodgroenstoornis type II*, gekenmerkt door afwijkingen analoog aan het protatype en het deutatype; deze stoornis wordt vooral gevonden bij aandoeningen van de nervus opticus, de tractus opticus en het chiasma opticum; in het dichromatische stadium treedt er geen skotopisatie op (de spectrale gevoeligheidscurve verandert niet); de Rayleigh equatie gaat lijken op die van een deutangestoorde.

De drie typen worden elk gesplitst in een trichromatisch stadium en een dichromatisch stadium (analoog aan de aangeboren kleurzinstoornissen). In het begin van het trichromatische stadium zijn de afwijkingen nog zo gering dat er geen asrichting te vinden is. Op het einde van het dichromatische stadium zal de afwijking ernstig zijn, het kleurenzien zó gestoord, dat evenmin een asrichting te ontdekken valt.

Deze indeling in drie vormen van verworven kleurzinstoornissen is nauwkeuriger dan de vuistregel van Koellner. Ten aanzien van de blauwgeelstoornissen kunnen wij niet oordelen over het glaucoma, daar ons patientenmateriaal onvoldoende is; de omschrijving 'aandoeningen van het netvlies' is ons inziens onvolledig; wij zouden hier zeggen 'perifere receptordegeneraties en prereceptor changes in de ruimste zin'. De roodgroenstoornissen type I worden gevonden bij 'enkele retinale aandoeningen met overwegend centrale localisatie'; deze omschrijving is niet volledig daar zij bijvoorbeeld ook de congenitale defecten in de membraan van Bruch (vergelijk tabel xv Remky pag. 64) en de seniele maculadegeneraties zou kunnen omvatten, hetgeen onjuist is daar bij die aandoeningen overwegend blauwgeelstoornissen gevonden worden. Wij zouden daarom de omschrijving vervangen door 'centrale retinale aandoeningen waarbij een

receptordegeneratie op de voorgrond treedt'. Ten aanzien van de roodgroenstoornissen type II zouden wij slechts kunnen aanvullen dat laesies van de ganglioncellen hier ook toe behoren.

Na literatuurstudie van de kleurzinstoornissen, de histologische bevindingen en analyse van ons patiëntenmateriaal komen wij tot de volgende drie vormen van verworven kleurzinstoornissen:

- I. Processen waarbij primair de receptoren in de achterpool betrokken zijn (centrale receptor changes) geven doorgaans verworven protanstoornissen waarbij de Rayleigh equatie naar rood verplaatst is; het electroretinogram kan fotopisch gestoord zijn.
- II. Processen in het geleidingssysteem welke kunnen leiden tot degeneratieverschijnselen van de ganglioncellen doch niet verder; de overige retina-elementen blijven intact; het electroretinogram is niet pathologisch veranderd. De ziektebeelden welke hieronder vallen geven doorgaans verworven deutanstoornissen, waarbij de Rayleigh equatie naar groen verplaatst is. Men zou deze groep aandoeningen 'postreceptor changes' kunnen noemen.
- III. Chorioretinale processen waarbij aantasting van de centrale receptoren niet primair is; de primaire afwijking is intraretinaal, chorioidaal of een perifere receptordegeneratie; bij deze aandoeningen worden blauwgeelstoornissen gevonden. Men kan ze betitelen als 'perifere receptor changes en prereceptor changes'.

Op grond van de klinische gegevens hebben wij de verworven kleurzinstoornissen ingedeeld; wij zijn zodoende gekomen op een punt dat tot basis kan dienen voor verder onderzoek. De belangrijkste problemen die in dit stadium onze aandacht vragen zijn:

1. waarom veroorzaakt een degeneratie van de centrale receptoren een protanstoornis?
2. waarom veroorzaakt een geleidingsproces een deutanstoornis?
3. waarom veroorzaakt een degeneratie van de perifere receptoren een blauwgeelstoornis?
4. kunnen wij experimenteel bevestigen dat 'prereceptor changes' de functie van het pigmentepitheel beïnvloeden analoog aan de wijze waarop dit geschiedt bij de pigmentveranderingen in het senium?
5. bestaat er een verband tussen de verworven kleurzinstoornissen en de aangeboren kleurzinstoornissen?

Alhoewel deze studie beperkt blijft tot de verworven kleurzinstoornissen zullen wij proberen deze te vergelijken met de aangeboren vormen.

Een verworven protanstoornis komt voor bij de centrale abiotrophie; de centrale abiotrophie wordt gekenmerkt door degeneratie van de receptoren in de

achterpool; daar het merendeel van de receptoren in de achterpool uit kegels bestaat, is de centrale abiotrophie op de eerste plaats een kegelfunctiestoornis. Een erkende aangeboren kegelfunctiestoornis is de typische aangeboren totale achromatopsie.

Patient No. 62, L. M., man, 26 jaar. Typische achromatopsie.

De gezichtsscherpte bedraagt voor beide ogen 1/10. Er is een nystagmus en photophobie. De media zijn helder. In fundo is de foveareflex afwezig. Het perifere gezichtsveld toont stoornissen in de ruimtelijke summatie (gelijkwaardige objecten worden niet als zodanig gewaardeerd). Het electroretinogram is fotopisch gestoord.

Kleuren

HRR, tritan: 1; Ishihara: s+, rest 1; Panel: C//DT, retest C//DT; anomaloskoop: Q=0,25; R/3; Stilling: 1.

Bij een vergevorderde centrale abiotrophie kan men een zelfde kleurzinstoornis verwachten, echter met uitzondering van de Stilling test; de hierin voorkomende grote gekleurde platen worden meestal juist benoemd (soms blijkt de benoeming van de rode plaat moeilijk).

De aangeboren totale achromatopsie en de verworven centrale achromatopsie bij de centrale abiotrophie hebben een zelfde beeld bij onderzoek van kleurzin en electroretinogram. Daar bij de aangeboren totale achromatopsie functionerende kegels per definitie ontbreken, zijn de gevonden ERG- en kleurzin-afwijkingen kenmerken van een skotopisch functionerend netvlies. Bij een centrale abiotrophie vinden wij dezelfde functionele kenmerken, welke in dezelfde zin opgevat kunnen worden, namelijk het ontbreken van een (centrale) kegelfunctie. Daar de verworven achromatopsie bij deze aandoening voorafgegaan wordt door een kleurzinstoornis van het protantype moet de protanstoornis een eerste manifestatie zijn van een verminderde (centrale) kegelfunctie.

Bij een aangeboren protanomalie kan men, behoudens het aspect van de fundus, overeenkomstige functionele feiten vinden als bij bijvoorbeeld patient No 3; onmiddellijk worden we geconfronteerd met het volgende probleem: indien de verworven en aangeboren protanstoornissen zo veel op elkaar lijken, is het dan niet mogelijk dat beide aandoeningen betrekking hebben op dezelfde receptoren?

Een verworven deutanstoornis is een uiting van een laesie van de ganglioncellen of de vezels van de nervus opticus; het ERG is normaal. Er is geen degeneratie van de receptoren, de Rayleigh equatie is naar groen verplaatst terwijl de spectrale gevoeligheidscurve normaal is. Bij een opticusproces worden de receptoren normaal geprikkeld en zij geven de informatie via de bipolaire cellen normaal door; op zijn vroegst gebeurt er iets in de ganglioncellen; deze geven dan de binnenkomende impulsen niet of vervormd door.

Vergelijken wij de bevindingen bij de opticusprocessen en bij de aangeboren deutanstoornissen (zie tabel XVII), dan blijkt er bij de aangeboren deutanstoornissen een normaal ERG en een normale spectrale gevoeligheidscurve te zijn, terwijl ook hier de Rayleigh-equatie naar groen verplaatst is.

TABEL XVII. Vergelijking tussen protan- en deutan typen. De gegevens zijn afkomstig van François (1957, 1963), Gruetzner (1966), Sole (1969), Harrison (1960), Jayle (1959, 1962), Jaeger (1961) en Wright (1946).

| | <i>helderheid</i> | <i>spectrale gevoeligheid</i> | <i>ERG</i> | <i>histologie</i> | <i>Rayleigh equatie</i> |
|---------------------------|---|--|----------------------|---|-----------------------------|
| protanopie | verminderd voor rood | verplaatst; ver- schuift naar korte golflengte; max. gevoelig- heid 540 nm | b-I afwezig | ? | verplaatst naar rood |
| typische achromatopsie | gelijk aan skotopische helderheid | max. op 510 nm; a1 en b1 varieert tussen 480 nm en 520 nm | a1 en b1 afwezig | minder kegels in macula; heb- ben geen nor- male structuur | verplaatst naar rood |
| centrale abiotrophie | uiteindelijk skotopisch | max. verplaatst naar korte golflengten | fotopisch afwezig | degeneratie van centrale receptoren | verplaatst naar rood |
| deuteranopie | gelijk aan normalen | max. bij 580 nm | normaal | ? | verplaatst naar groen |
| opticuslaesie | gelijk aan normalen | max. bij 580 nm | normaal | kegels en bipo- lairen intact | verplaatst naar groen |

De feiten kunnen als volgt samengevat worden:

1. de verworven protan- en deutan-stoornissen hebben een onderscheiden anatomisch substraat;
2. bij de aangeboren en verworven protanstoornissen zijn er electroretino-graphische afwijkingen, terwijl dit bij de aangeboren en verworven deutanstoornissen niet het geval is;
3. er zijn twee vormen van roodgroenstoornissen welke aangeboren of verworven zijn.

Gezien het voorgaande overwogen wij of het niet mogelijk was dat de aangeboren roodgroenstoornissen eenzelfde anatomische localisatie hebben als de verworven roodgroenstoornissen. Zijn er auteurs die de mogelijkheid dat de aangeboren deutanstoornissen geen retinale oorsprong hebben, overwogen?

Jahn (1946) zegt over de dominator-modulator theorie van Granit het volgende: 'dominator functies zijn afleidbaar van reusganglioncellen met multi-synapsverbindingen met zowel staven als meerdere kegels, terwijl de modulator-functies afleidbaar zijn van de dwergganglioncellen welke verbonden zijn met individuele receptoren via individuele bipolaire cellen. Bij de deuteranopie functioneert de 'groene' dwergganglioncel niet; de helderheidsperceptie is niet aangetast, daar de 'groene' kegels middels de reusganglioncellen hun deel blijven bijdragen in de dominator route. Bij de protanopie functioneren de 'rode' kegels niet, zodat zowel de 'rode' modulator activiteit als de helderheidsperceptie in het rode gebied van het spectrum zijn aangedaan.'

Kalmus (1965) merkt ten aanzien van de aangeboren deutanstoornissen op: 'deutans most certainly do not lack the normal's green absorbing pigment, nor probably the G cones; their sensitivity to light of any wavelength is very similar to the normal sensitivity. It is, however, possible that the R and G cones of deutans are perfectly normal, but that the wires are mixed up only at the higher centre'. Iets verder zegt deze auteur: 'neither deuteranopia nor deuteranomaly can be explained by a total or partial loss of a class of cones ... it is now fairly clear that the protan series and the deutan series of alleles produce primary defects at different levels of retinal organisation and altogether of a different kind'.

Hierdoor gesteund komen wij tot de volgende hypothese:

De aangeboren en verworven protanstoornissen zijn een gevolg van veranderingen in de receptoren-bipolaire cellen; de aangeboren en verworven deutanstoornissen zijn een gevolg van veranderingen welke niet in de receptoren-bipolaire cellen aangrijpen, doch op een ander niveau, mogelijk de ganglioncellen.

Het is geenszins de bedoeling van de hypothese te beweren dat de aangeboren en verworven kleurzinstoornissen identiek aan elkaar zijn; zij zegt iets over de localisatie welke tot overeenkomstige gevolgen leidt.

SAMENVATTING

In het eerste gedeelte worden de theorieën van Young-Helmholtz en Hering in het kort herhaald. Vervolgens wordt er een samenvatting gegeven van de aangeboren afwijkingen van het kleurenzien.

Hierna wordt er aandacht besteed aan de in de oogheelkundige kliniek van Nijmegen gebruikte kleurentesten. De codering van de testresultaten, hoofdzakelijk volgens François en Verriest, wordt uitvoerig behandeld.

Het tweede gedeelte behandelt de bevindingen van het onderzoek naar verworven kleurzinstoornissen bij 314 patienten; de gegevens zijn in tabellen weergegeven. De bevindingen bij 61 patienten worden uitvoeriger, in code, weergegeven. Tevens worden, voor zover geregistreerd, de resultaten van electroretinografie en electrooculografie-onderzoek besproken.

De uit literatuurstudie verkregen inlichtingen omtrent het pathologisch anatomisch substraat van de diverse klinische ziektebeelden worden, terwille van de overzichtelijkheid, op de meest geschikte plaatsen ingevoegd.

De patientenbeschrijving is dusdanig opgezet dat eerst een bepaalde vorm van kleurzinstoornis geanalyseerd wordt, waarna vanuit het gezichtspunt van de klinische diagnose de testresultaten worden bekeken.

Het tweede deel eindigt met de resultaten verkregen bij vervolgonderzoek; aan de hand hiervan wordt het nut van kleurzinonderzoek geïllustreerd.

In het derde deel worden de verkregen resultaten nader bekeken; uit het eigen onderzoek blijken er drie onderscheiden vormen van kleurzinstoornissen te zijn:

1. een protanstoornis, welke voorkomt bij de centrale abiotrophieën;
2. een deutanstoornis, welke voorkomt bij de opticusprocessen;
3. een blauwgeelstoornis, welke voorkomt bij de perifere receptordegeneraties en de prereceptor changes in ruime zin. Hierbij is het belangrijk om te weten dat er slechts bij de helft van de onderzochte ogen een onderscheiden vorm van kleurzinstoornis vastgesteld werd.

De eigen bevindingen stemmen in het algemeen goed overeen met de in de literatuur vermelde gegevens; vaak stuit men bij de literatuurstudie op moeilijkheden, veroorzaakt door onbekendheid met de selectiemethode van de auteurs en vanwege het feit dat soms niet nauwkeurig omschreven wordt wat men met een bepaalde diagnose bedoelt.

31 . |

De conclusie wordt vergeleken met de conclusies van Koellner en van François en Verriest; het blijkt dat er geen essentiële verschillen bestaan, doch dat een nadere precisering wenselijk is; deze wordt gegeven.

Bij vergelijking van de aangeboren en de verworven kleurzinstoornissen komt de auteur tot een hypothese welke veronderstelt dat bij alle protanstoornissen het proces aangrijpt op het niveau van de receptoren-bipolaire cellen, terwijl bij alle deutanstoornissen een proces aangrijpt op het niveau van de ganglioncellen-opticusvezels.

De auteur somt enkele vragen op welke een uitgangspunt vormen voor verder onderzoek.

Dans la première partie, les théories de Young-Helmholtz et Hering sont brièvement rappelées. Vient ensuite un aperçu résumé des anomalies acquises du sens chromatique. Après cela, les tests de la perception des couleurs utilisés à la Clinique Ophtalmologique de Nimègue sont passés en revue. La codification des résultats des tests, principalement effectuée d'après la méthode de François et Verriest, est traitée en détail.

La deuxième partie traite des observations recueillies à l'occasion de la recherche des anomalies acquises du sens chromatique chez 314 patients; ces données sont résumées sous forme de tableaux. Les observations recueillies chez 61 patients sont rapportées, en code, de façon détaillée. En même temps, les résultats des examens électrorétinographiques et électro-oculographiques, dans la mesure où ils ont été enregistrés, sont discutés.

Les informations recueillies dans la littérature concernant le substratum anato-mo-pathologique des différents syndromes cliniques sont, dans un but de clarté, intercalées aux endroits qui conviennent le mieux.

La description des cas des patients est conçue de telle sorte que l'on analyse d'abord une certaine forme de trouble de la perception des couleurs. Après quoi, les résultats des tests sont étudiés du point de vue du diagnostic clinique.

La deuxième partie se termine par la communication des résultats enregistrés lors des examens de contrôle ultérieurs; l'utilité de l'examen du sens chromatique est illustrée à la lumière de ces résultats.

Dans la troisième partie, les résultats obtenus sont examinés de façon plus approfondie; il ressort des contrôles effectués personnellement par l'auteur qu'il y a lieu de distinguer trois formes différentes de troubles acquises de la perception des couleurs:

1. les dyschromatopsies du type protan qui surviennent dans les abiotrophies centrales;
2. les dyschromatopsies du type deutan qui se rencontrent dans les cas d'atrophies optiques;
3. les dyschromatopsies d'axe bleu-jaune qui se rencontrent dans les cas de dégénérescences des récepteurs périphériques et des altérations pré-réceptorales pris au sens large. A cet égard, il est important de savoir qu'une forme distincte de trouble de la perception des couleurs n'a été constatée que dans la moitié des yeux examinés.

Les observations faites personnellement par l'auteur correspondent d'une façon générale bien aux données de la littérature; lorsqu'on étudie la littérature, on se heurte souvent à des difficultés qui proviennent de l'ignorance dans laquelle on se trouve de la méthode de sélection qui a été suivie par les auteurs ainsi que du fait que ceux-ci n'indiquent parfois pas exactement ce qu'ils veulent dire avec un diagnostic donné.

La conclusion est comparée à celle de Koellner et à celle de François et Verriest; il apparaît qu'il n'y a pas de différences essentielles, mais qu'une précision plus grande est souhaitable; celle-ci est donnée.

A la suite de la comparaison entre les perturbations congénitales et les perturbations acquises de la perception des couleurs, l'auteur aboutit à l'hypothèse qui suppose que dans toutes les dyschromatopsies du type protan, le processus intervient au niveau des cellules visuelles et bipolaires tandis que, dans toutes les dyschromatopsies du type deutan, on a affaire à un processus qui intervient au niveau des cellules ganglionnaires et des fibres du nerf optique.

L'auteur énumère quelques questions qui constituent un point de départ pour des études ultérieures.

SUMMARY

In the first part the theories of Young-Helmholtz and Hering are briefly reviewed and the congenital anomalies of colour vision are summarized, then the colour vision tests used at the Nijmegen Ophthalmological Clinic are discussed with detailed reference to the coding of test results according to the methods of François and Verriest.

The second part discusses the findings arising from a study of acquired disorders of colour vision occurring in 314 patients; the data being presented in tables, the findings in 61 patients are presented in detail in codified form. Electroretinographic and electro-oculographic findings so far as are recorded are also discussed.

For convenience, data obtained from the literature about the pathological and anatomical substratum of the various clinical syndromes have been inserted at suitable places.

The description of the patients first analyses a given type of anomaly of colour vision, the test results are then again analysed from the point of view of the clinical diagnosis. The concluding section of the second part discusses the results of the follow-up study, which results are then used to illustrate the value of colour vision testing.

The third part gives a more detailed analysis of the results that were obtained; personal observations indicate that there are three distinct different types of anomalies of colour vision:

1. a protan anomaly, which is associated with central abiotrophies;
2. a deutan anomaly, associated with optic nerve processes;
3. a blue-yellow anomaly, associated with peripheral receptor degenerations and prereceptor changes in the widest sense. In this respect it is of importance to know that a clearly defined anomaly of colour vision was found to be present in only about 50 % of the patients eyes examined.

Personal observations generally are in good agreement with the data presented in the literature; study of the literature is often made difficult by lack of information about the method of selection used by any given author, and also by the fact that some authors do not carefully define their usage of certain diagnostic terms.

The conclusions arrived at are compared with the conclusions of Koellner

and those of François and Verriest; although no fundamental differences are found from their conclusions, more precise circumscription is found necessary and is thus given.

Comparing congenital with acquired anomalies of colour vision, the author advances a hypothesis, which postulates that in all protan anomalies the process develops at the level of the bipolar/receptor cells, whereas in all deutan anomalies it develops at the level of the ganglion cells/optic nerve fibres. Finally some questions are posed which may well serve as a starting-point for further investigations.

- ARDEN G. B., BARRADA A., KELSEY J. H. *New clinical test of retinal function based upon the standing potential of the eye.* Brit. J. Ophth. 46:449; 1962.
- ASPINALL P. *Colour vision in diabetics.* Sec. Scott. Symp. on Colour; Edinburgh; sept. 1968.
- ASPINALL P. *Simulated macular changes and their effects on 100 Hue performance.* Sec. Scott. Symp. on Colour; Edinburgh; sept. 1968.
- AVANZA C., MASELLI E. *Degenerazione tapetto-retinica monolaterale con alterazione bilaterale della visione dei colori.* Atti. Soc. Oftal. Lombarda 3:195; 1964.
- BONAMOUR G., BREGEAT P., BONNET M., JUGE P. *La papille optique.* Masson et Cie., Paris; 1968.
- BOUNIC C., COSCAS G. *Etude statistique et analytique de 164 cas de névrite optique alcoolotabagique.* Ann. Oculist., Paris 199:955; 1966.
- BOZZONI F. *Contributo alla conoscenza delle discromatopsie acquisite.* Boll. Ocul. 38:297; 1959.
- BÜLOW N. *Light scattering by pigment epithelium in the human retina.* Acta Ophth. 46:1048; 1968.
- BÜLOW N. *Colour vision.* Acta Ophth. 46:1054; 1968.
- CHISHOLM I. A. *The dyschromatopsia of tobacco amblyopia.* Sec. Scott. Symp. on Colour, Edinburgh; sept. 1968.
- COMBERG. *Beziehungen zwischen Störungen des Farbensinnes und Ametropien.* Klin. Mbl. Augenh. 107:85; 1941.
- COSCAS G., LEGRAS M. *Les perturbations de la vision chromatique au cours des chorio-rétinopathies séreuses centrales.* Arch. Ophth. Paris, 30:491; 1970.
- COX J. *Colour vision defects acquired in diseases of the eye.* Brit. J. Physiol. Optics 17:195; 1960. Idem: 3 + 67; 1961.
- COZIJSSEN M., PINCKERS A. *Oogheekundige aspecten van digitoxine intoxicatie.* Ned. Tijdschr. Geneesk. 113:1735; 1969.
- CRONE R. A. *Combined forms of congenital colour defects.* Brit. J. Ophth. 40:462; 1956.
- DENDEN A. *Elektroretinografische Spektralsensitivität bei Farbigsehen nach Acetyldigitoxinbehandlung.* Graefe Arch. Ophth. 165:183; 1962.
- DUBOIS-POULSEN A., COCHET P. geciteerd in: *les dyschromatopsies acquises*; zie FRANÇOIS EN VERRIEST; 1957.
- ENGELKING E. *Die Tritanomalie, ein bisher unbekannter Typus anomaler Trichromasie.* Graefe Arch. Ophth. 116:196; 1925.
- FORNI S., BABEL J. *Etude clinique et histologique de la malattia leventinese.* Ophthalmologica 143:313; 1962.
- FRANCESCHETTI A., FRANÇOIS J. BABEL J. *Les hérédodégénérescences chorioretiniennes.* Masson et Cie., Paris; 1963.
- FRANÇOIS J., VERRIEST G. *Les dyschromatopsies acquises.* Ann. Oculist. 190:713, 812, 893; 1957.
- FRANÇOIS J., VERRIEST G. *Nouvelles observations de déficiences acquises de la discrimination chromatique.* Ann. Oculist. Paris 201:1097; 1968.
- GASS D. M. *Pathogenesis of disciform detachment of the neuro-epithelium.* Am. J. Ophth. 63:573; 1967.
- GRUETZNER P. *Typische erworbene Farbensinnstörungen bei heredodegenerativen Makulaleiden.* Graefe Arch. Ophth. 163:99; 1961.

- GRUETZNER P. *Über erworbene Farbensinnstörungen bei Sehnerven-erkrankungen*. Graefe Arch. Ophth. 1969:366; 1966.
- HARRISON R, HOFNAGEL D., HAYWARD J. *Congenital total color blindness. A clinicopathological report*. Arch. Ophth. Chicago 64:685; 1960
- HONG S. *Types of acquired colour vision defects*. Arch. Ophth. Chicago 58:505; 1957.
- HURVICH L. M., JAMESON D. *Human color perception, an essay review* Amer. Scient. 57:1; 1969.
- JACOBSON J. H. *The role of the macula in the electroretinogram of monkey and man*. Am. J. Ophth. 30 889; 1960.
- JAEGER W. *Dominant vererbte Opticusatrophie (unter besonderer Berücksichtigung der dabei vorhandenen Farbensinnstörungen)*. Graefe Arch. Ophth. 155 475; 1954.
- JAEGER W., GRUETZNER P., OSER W. *Wie erklärt sich der Unterschied der Einstellungen von Protanomalien und Deutanomalien am Anomaloskop?* Graefe Arch. Ophth. 164 63, 1961.
- JAHN gedeeltelijke herdruk door OSGOOD C. E. in: *Color vision*, van Nostrand Co. inc. Princeton 1961.
- JANSEN L. *Het syndroom van Wagner*. Van Gorcum & Comp N v. Assen; 1966.
- JAYLE G., OURGAUD A., BAISINGER F, HOMES W. *Night vision*. Ed. C. C. Thomas, Springfield; 1959.
- JAYLE G, BOYER R., AUBERT L. *l'Achromatopsie congénitale typique et son expression électro-rétinographique*. Ann. Oculist. Paris, 195:193; 1962.
- KALMUS H. *Diagnosis and genetics of defective colour vision*. Pergamon Oxford; 1965.
- KELECOM J. *Les dyschromatopsies acquises*. Arch. Ophth. Paris 43:15; 1963.
- KOELLNER H. *Die Störungen des Farbensinnes ihre klinische Bedeutung und ihre Diagnose*. Karger, Berlin, 1912.
- KRILL A. E. *The retinal disease of rubella*. Arch. Ophth. Chicago 77:445; 1967.
- LANDOLT E. *discussie na FAVRE M.: a propos de deux cas de dégénérescence hyaloidéorétiniene*. Ophthalmologica 135:609; 1958.
- LINKSZ A. *An essay on color vision and clinical color-vision tests*. Grune and Stratton, New York/London; 1964
- MAWAS J. *Introduction à l'étude de la myopie et des chorioretinites myopiques*. Bull. Soc. Ophth. Paris 549; 1934
- MIGLIOR M., REDI F. *Intérêt de l'examen du sens chromatique dans les affections de la macula (recherches au Farnsworth 100 Hue test)*. Ann. Oculist. 196 1167; 1963.
- PAUFIQUE L., DURIX C. *Maladie de Leber et deutéranopie*. Bull. Soc. Ophth. Fr. 371:1949.
- PINCKERS A., THUISSEN J. *The A-criterion in electrooculography*. I.S.C.E R G. symposium Istanbul, sept. 1969.
- PINCKERS A. *Le syndrome de Wagner, électrooculographie et sens chromatique*. Ann. Oculist. 203.569; 1970.
- PINCKERS A. *Oogafwijkingen door chloroquine en hydroxychloroquine*. Ned. T. Geneesk. 114 631; 1970.
- PINCKERS A. *Portée du 100 Hue test de Farnsworth -Munsell dans les examens follow-up*. Ann. Oculist. 203:811; 1970
- REMKY H., RIX J. *Dominant-autosomale Maculadegeneration mit zystischen und vitelliforme Stadien*. Klin. Mbl. Augenh. 146.473, 1965.
- RONNE H. *Gesichtsfeldstudien über das Verhältnis zwischen der peripheren Sehscharfe und dem Farbensinn, speziell die Bedeutung derselben für die Prognose der Sehnervenatrophie*. Klin. Mbl. Augenh. 49:154; 1911.

- RUEDEMANN A. D. *The ERG in hereditary central retinal degeneration or heredomacular disease*, Am. J. Ophth. 61:290; 1966.
- SARAUX H., LABET R. *Aspects actuels de la névrite optique de l'éthylique*. Ann. Oculist. 199:943. 1966.
- SOLE P. *l'Electrorétinografie*. Revue Chibret No. 60; 1969.
- STERN C. *Principles of human genetics*. W. H. Freeman and Company. San Francisco; 1949.
- TAYLOR W. O. G. *Comparative test of Farnsworth's F2 plate in screening congenital Red-Green blindness of all degrees*. Sec. Scott. Symp. on Colour, Edinburgh, sept. 1968.
- VERREY A. *Varations du sens chromatique dans les dyschromatopsies acquises*. Arch. Ophth. Paris. 43:612; 1926.
- VERRIEST G. *Further studies on acquired deficiency of color discrimination*. J. Opt. Soc. Amer. 54:185; 1963.
- WRIGHT W. D. *Researches on normal and defective colour vision*. H. Kimpton London 1946.
- WRIGHT W. D. *The measurement of colour*. Hilger & Watts LTD, London; 1964.

STELLINGEN

I

De Farnsworth polychromatic plate for detecting tritanomalous and tritanopic color defectives is niet alleen geschikt voor het opsporen van blauwgeelstoornissen, doch eveneens voor het ontdekken van roodgroenstoornissen. Vanwege betrouwbaarheid en tijdwinst verdient deze test een plaats in de spreekkamer van iedere oogarts.

(Taylor; Sec. Scott. Symp. on Colour; Edinburgh, sept. 1968)

II

Bij beroepskeuze advies is het belangrijk om te weten of een persoon een stoornis van de kleurzin heeft; het is echter van meer belang te weten of deze persoon functioneel gehandicapt is. De Panel D-15 test is speciaal ontworpen om deze vraag te beantwoorden; ter bescherming van het belang van de onderzochten behoort het deskundig gebruik van deze test gewaarborgd te worden.

III

Indien men besluit tot het aanschaffen van de Farnsworth-Munsell 100 Hue test behoeft er geen Panel D-15 test gekocht te worden; uit de genummerde kleurmonsters van de 100 Hue test kan men zelf een Panel test samenstellen. (Links; Amer. J. Ophth. 62:27, 1966. Kinnear; Vision Res. 10:423, 1970).

IV

Is bij een centrale abiotrophie de asrichting van de 100 Hue test van het DT type, dan bedraagt het anomalie-quotient minder dan 0,60; een verklaring hiervoor is de skotopisatie, welke bij onderzoek van de kleurzin manifest wordt.

V

De veronderstelling dat hydroxy-chloroquine derivaten, toegepast bij patiënten met rheumatoide arthritis, de functie van het oog nadelig beïnvloeden is niet afdoende bewezen.

(Kolb; Brit. J. Ophth. 49:573; 1965. Pinckers; Ned. T. Geneesk. 114:631; 1970).

VI

De oogheekkundige verschijnselen van intoxicatie door digitalis-preparaten worden niet voldoende verklaard door een neuritis retrobulbaris, wel door een proces van de receptoren in de macula-streek.

(Denden; Graefe Arch. Ophth. 165: 185; 1962. Cozijnsen; Ned. T. Geneesk. 113: 1735; 1969.)

VII

De oogheekkundige begeleiding van diabetes patienten kan, door de thans bestaande therapeutische mogelijkheden, beter geregeld worden.

VIII

Indien er een landelijke E.R.G.-aantekening wordt ingesteld dienen de eisen ten aanzien van de opleiding uniform te zijn; tevens is het raadzaam de eisen betreffende de daaruit voortkomende laborantenopleiding landelijk te formuleren.

IX

Elke arts dient zich te realiseren dat hij bij het stellen van een diagnose het risico loopt een tweesnijdend zwaard te hanteren.

X

Een patient met verband voor beide ogen is psychisch kwetsbaar; vaak is hij niet in staat om het wegvallen van de gezichtszin afdoende te compenseren door gehoor, tast en spraak. Een hoge bezettingsgraad van verplegend personeel is geen luxe doch noodzaak.

XI

De spelling van het woord BADRAAF is onjuist; het behoort BATRAAF of BATTERAAF te zijn.

XII

Door ontsluiting van de Jansberg te Mook-Middelaar heet dit unieke natuurgebied gered te zijn voor het publiek. Het publiek dreigt flora en fauna te verstoren. Ter bescherming van de recreatiemogelijkheid van geïnteresseerd publiek behoort de overheid dit gebied slechts beperkt open te stellen.

